

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE

N° 30

La Maladie de Morquio

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine
de Montpellier

Le 19 Mars 1937

PAR

ANDRÉE GALTIER

Ancienne externe des Hôpitaux,
Ancienne externe en premier des Sanatoriums,
Monitrice de Clinique des Tuberculeux à la Faculté.

Né le 7 Juin 1910 à Montpellier.

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

EXAMINATEURS DE LA THÈSE	{	MM. GIRAUD, <i>prof., président</i>	{	<i>Assesseurs</i>
		ETIENNE, Professeur.		
		MOURGUE-MOLINES, agrégé.		
		P. RIMBAUD, agrégé.		

MONTPELLIER
IMPRIMERIE DE LA CHARITÉ
(Pierre-Rouge)

1937

La Maladie de Morquio

La Maladie de Morquio

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine
de Montpellier

Le 19 Mars 1937

PAR

ANDRÉE GALTIER

Ancienne externe des Hôpitaux,
Ancienne externe en premier des Sanatoriums,
Monitrice de Clinique des Tuberculeux à la Faculté.

Né le 7 Juin 1910 à Montpellier.

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

**EXAMINATEURS
DE LA THÈSE**

MM. GIRAUD, *prof., président.*

ETIENNE, Professeur.

MOURGUE-MOLINES, agrégé.

P. RIMBAUD, agrégé.

} *Assesseurs*

MONTPELLIER
IMPRIMERIE DE LA CHARITÉ
(Pierre-Rouge)

—
1937

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Professeurs

Anatomie	MM. J. DELMAS
Histologie	TURCHINI.
Physiologie	L. HÉDON
Chimie biologique et médicale.....	CRISTOL.
Physique médicale	PÉCH
Anatomie pathologique	GRYNFELT
Microbiologie.....	LISBONNE.
Pathologie et thérapeutique générales	BOSC.
Thérapeutique et matière médicale	BOUDET.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	PUECH.
Hygiène	CARRIEU.
Médecine légale et médecine sociale	GAUSSEL.
Pathologie médicale et clinique propédeutique	GIRAUD.
Clinique médicale.....	VIRES, asses.
	RIMBAUD.
Clinique chirurgicale.....	MASSABUAU
	RICHE.
	P. DELMAS.
	EUZIÈRE, <i>doyen</i>
Clinique obstétricale	LEENHARDT.
Clinique des maladies mentales et nerveuses	MARGAROT
Clinique des maladies des enfants et hygiène du premier âge.....	ETIENNE.
Clinique de dermatosyphiligraphie	JEANBRAU.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	LAPEYRE.
Clinique des maladies des voies urinaires	VILLARD
Clinique gynécologique	TERRACOL.
Clinique ophthalmologique	CABANNES
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....	LAMARQUE.
Matière médicale (ch. de c.)	LAUX.
Radiologie (ch. de c.).....	GRANEL.
Anatomie (ch. de c.).....	
Histologie (ch. de c.).....	

Honorariat

Professeurs honoraires :

MM. RODET, TÉDENAT, VALLOIS, FORGUE, ESTOR
BERTIN-SANS et GALAVIELLE.

Chargés de cours complémentaires

Pathologie expérimentale	MM. PAGÈS.
Pathologie externe	AIMES.
Médecine opératoire	SOUBEIRAN, ag. libre
Accouchements	COLL DE CARRÈRA
Clinique phthisiologique	GAUSSEL, prof.
Clinique propédeutique médicale.....	BAUMEL.
Clinique des maladies contagieuses.....	JANBON.
Stomatologie.....	D ^r WATON.

Agrégés en exercice

Médecine..... MM. BOUIET	Chirurgie..... MM. AIMES.
PAGÈS	MOURGUE-MOLINES
JANBON	GUIBAL.
BAUMEL	ROUX.
VIDAL	COLL DE CARRERA
RIMBAUD	CARRÈRE.
	DEJEAN.

Examineurs de la thèse

MM. GIRAUD, prof., <i>président</i> .	MM. MOURGUE-MOLINES, agrégé
ETIENNE, professeur.	RIMBAUD, agrégé.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.



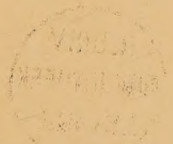
A MA GRAND'MÈRE, A MES PARENTS

*à qui je dois tout, et dont la vie droite
et claire a été pour moi le plus bel
enseignement, auquel je m'efforcerai de
rester digne, je dédie de tout mon cœur
cette thèse.*

Je la dédie ensuite

A MON FRÈRE

dont l'amitié m'est si chère.



A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MON JURY DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR GIRAUD,

MONSIEUR LE PROFESSEUR ETIENNE,

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MOURGUE-MOLINES,

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ P. RIMBAUD.

AVANT-PROPOS

En cette dernière étape de mes études médicales, je me sens assaillie par une foule de sentiments de gratitude et de respect que, rompant pour une fois le silence, je veux exprimer à tous mes Maîtres des Hôpitaux et de la Faculté à qui je dois tant.

La maladie a, pour un certain temps, éloigné de la vie active Monsieur le Professeur GAUSSEL et me prive de la joie de le voir parmi mes juges. Je veux lui exprimer, ici, toute ma reconnaissance. J'ai passé de longs mois à son service au Sanatorium Bon-Accueil et il m'a été permis d'apprécier la grande bonté qu'il cache sous des abords un peu rudes. Sa sollicitude à mon égard ne s'est jamais démentie et j'ai grandement bénéficié de son enseignement et de son exemple. Qu'il veuille bien me permettre de lui dire mon profond attachement et ma reconnaissance pour tout ce que je dois à son enseignement et à sa bienveillance.

Je remercie aussi Messieurs les Professeurs RIMBAUD, MASSABUAU, LAMARQUE et JANBON, qui m'ont accueillie dans leurs services pendant mon externat et qui m'ont formée à leurs discipline.

Monsieur le Professeur GIRAUD, dont j'ai eu l'honneur d'être l'externe, a bien voulu me confier ce travail et présider mon Jury de Thèse, me donnant, une fois de plus, le témoignage de son inépuisable bienveillance.

Je me souviendrai, pendant toute ma carrière médicale, de ses leçons magistrales au lit du malade. Leçons où il savait mettre à notre portée sa science, où il nous apprenait à penser clairement et méthodiquement. Son exemple restera toujours très vivant dans ma mémoire et j'aimerais pouvoir lui exprimer, ici, l'infini de ma gratitude.

Je n'oublierai jamais l'exquise bienveillance que m'a témoignée, alors que j'étais son externe, Monsieur le Professeur ETIENNE. Sa probité chirurgicale, sa bonté, créent autour de lui une atmosphère de sympathie dont je garderai toujours un souvenir ému. Qu'il veuille trouver, dans ses phrases maladroitement, l'expression de mon respect et de ma reconnaissance.

Monsieur le Professeur-Agrégé RIMBAUD m'a suivie dans toutes mes études. Il fut mon conférencier d'externat et d'internat et il me fut, ainsi, permis de bénéficier de la clarté de son esprit et de sa science et de la rigueur de son jugement. Il me témoigna aussi un amical intérêt dont je le remercie infiniment.

Monsieur le Professeur-Agrégé MOURGUES-MOLINE a été, pour moi, un enseigneur précieux de la technique chirurgicale pulmonaire. Je le prie de trouver, ici mes remerciements pour la bienveillance qu'il m'a toujours témoignée.

Monsieur le Docteur BERT, chef de clinique à la Faculté, a bien voulu me prodiguer ses précieux conseils pour l'élaboration de cette thèse. Il a mis à ma

disposition ses connaissances cliniques, la clarté de son jugement, son temps précieux. Je le remercie des gages multiples de son amitié qu'il m'a données en cette occasion.

Je dois beaucoup aussi à l'amitié de mes camarades d'études. Il me serait impossible de les nommer tous nominalement. Qu'ils m'en excusent et qu'ils sachent que je leur sais un gré infini d'avoir été mes amis.

INTRODUCTION

Bien des dystrophies familiales sont considérées encore comme de véritables monstruosités échappant à toute systématisation, sans rapports les unes avec les autres. Leur étude reste stérile en raison de leur caractère sporadique et de leur rareté qui écarte toute conception d'ensemble.

Il nous semble cependant que cette conception des maladies familiales dystrophiques soit périmée et qu'il soit possible, au contraire, à la faveur d'une étude analytique très rigoureuse, d'arriver à trouver dans les formes les plus dissemblables, d'apparence, des points de contact assez nombreux pour ébaucher une conception synthétique et une classification nosologique de certaines de ces formes.

Les anomalies morphologiques qui constituent certaines dystrophies d'apparence tératologiques sont en effet remarquablement fixes et de ce fait ne peuvent pas être dues au hasard. Il est possible de découvrir avec un peu d'attention que, si étranges qu'elles apparaissent, elles obéissent à des lois physiques et biologiques et répondent à un mécanisme physio-pathologique bien précis.

Il nous a paru que la dystrophie, décrite pour la première fois par MORQUIO en 1929 et dont il nous a été donné d'observer un cas dans le service du Professeur GIRAUD, était susceptible d'apporter une certaine lumière à la compréhension d'un ensemble de dystrophies qui, bien que très dissemblables, intéressent toutes l'appareil locomoteur.

Ces dystrophies qui atteignent d'une façon élective soit le système osseux, soit les systèmes articulaire musculaire ou dermo-ligamentaire, ont en effet pour substratum anatomo-clinique constant une hyperplaxité ligamentaire congénitale. Ce signe a donc la valeur d'un axe directeur dans l'étude des syndromes dystrophiques locomoteurs.

Il donne une valeur nosologique toute particulière à la maladie individualisée par MORQUIO qui représente le chaînon essentiel de tout un ensemble de syndromes à la compréhension desquels il apporte une précieuse contribution.

CHAPITRE PREMIER

OBSERVATIONS

Nous rapportons ici les deux observations de MM. GIRAUD et BERT, qui forment la base de cette étude ; nous y joignons les observations de MORQUIO, premiers cas publiés dans la littérature de la curieuse dystrophie osseuse familiale, dont nous essayerons de dégager les caractères fondamentaux.

Il nous a paru intéressant d'y réunir les autres observations publiées depuis, de façon à faire ici une revue générale aussi complète que possible.

Il nous a été impossible de nous procurer l'article de DALE paru en 1931 sur « Unusual forms of familial osteochondrodystrophy » dans *Acta Radiologica*, et celui de BRAILFORD (Birmingham) publié en février 1931 et traitant d' « Osteo-chondrodystrophy ».

Ces deux publications signalent des cas de dystrophies osseuses semblables à celle de MORQUIO. Mais les comptes rendus, que nous avons eu en main, étaient trop incomplets pour que nous puissions en faire état.

I

OBSERVATIONS DE MM. GIRAUD ET BERT

(*Archives de la Société des Sciences médicales et biologiques de Montpellier et du Languedoc méditerranéen* fasc. XII, 1934.)

OBSERVATION I

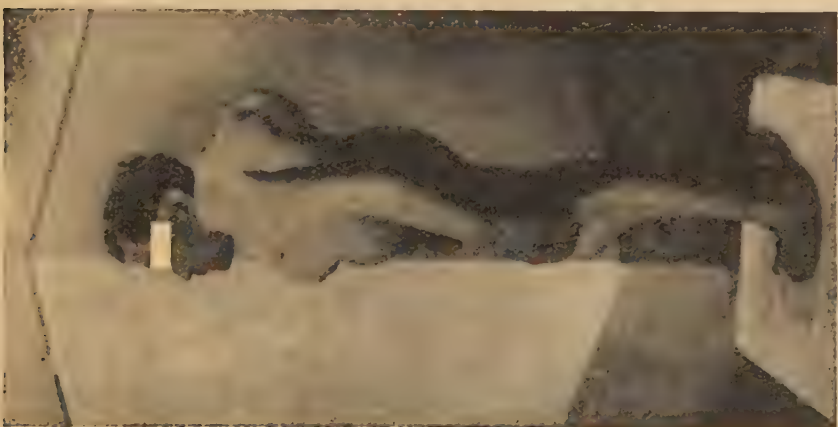
S... Paul, 34 ans.

Antécédents. — *Antécédents héréditaires* : Le père du malade serait constitué normalement et jouirait d'une bonne santé. Sa mère est décédée à l'âge de 42 ans d'une affection indéterminée. Elle n'était pas somatiquement anormale. Il n'existe pas de sanguinité chez les ascendants.

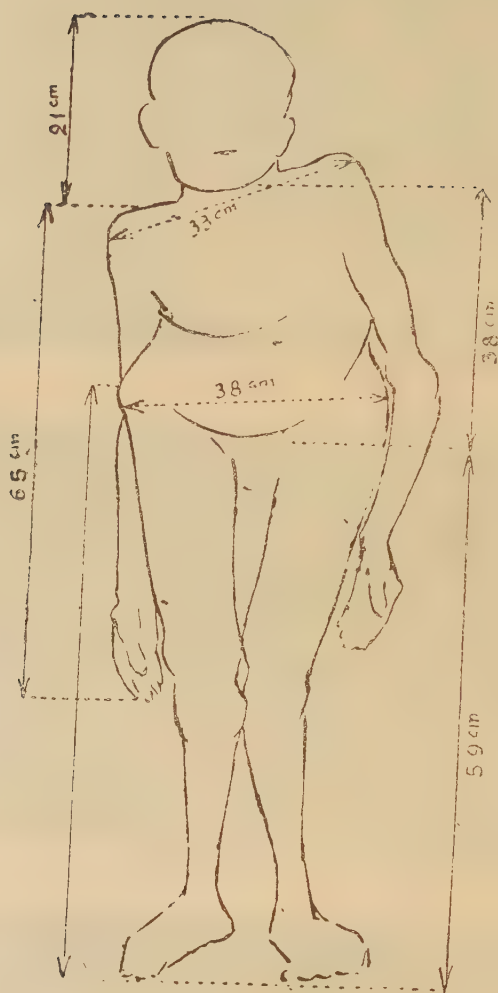
Antécédents collatéraux : Le frère aîné de Paul S... est en bonne santé, bien constitué, père d'un fils de 16 ans normal. Son second frère, plus jeune que lui, Emile, est atteint d'une infirmité identique à la sienne.

Antécédents personnels : Paul S..., toujours chétif en raison de sa dystrophie, n'aurait cependant jamais été sérieusement malade. On relève dans ses antécédents une otite moyenne suppurée bilatérale survenue au cours de l'enfance, et une rougeole simple, vers sa 14^e année. Pas de descendance.

HISTOIRE DE LA MALADIE. — Ce n'est que vers l'âge de 6 ou 7 mois, que l'on aurait remarqué, chez Paul, des déformations qui furent attribuées d'abord au rachi-



Observation I.



Mensuration (Obs. I).

tisme et qui auraient pris rapidement leur caractère actuel. Aussi loin que remontent les souvenirs du malade, il se revoit déformé tel qu'il est aujourd'hui.

Vers l'âge de 24 ans s'établit une perte progressive de la vision de l'œil droit, accompagnée de troubles trophiques et inflammatoires, qui ont nécessité en 1925, l'énucléation de l'œil (professeur TRUC).

Etat actuel des déformations. — 1) *Morphologie générale* : L'aspect général de Paul S... est celui d'un dystrophique ; son corps paraît s'être tassé verticalement en même temps qu'il s'élargissait légèrement dans le sens transversal. Sa silhouette rappelle une image déformée par un miroir convexe. Sa taille est de 118 centimètres, ainsi répartis : hauteur du tronc, 38 cm. ; membres inférieurs, 59 cm. ; tête, 21 cm. Le raccourcissement par rapport à la normale porte donc surtout sur le thorax, et à un moindre degré sur les membres inférieurs.

2) *Thorax* : En avant du thorax, le sternum bombe en une énorme saillie arrondie, légèrement déviée à droite de la ligne médiane. Le thorax s'infléchit vers la droite, une dépression aiguë en coup de hache se creuse transversalement dans la région costale inférieure droite.

En arrière, une cyphose extrêmement importante s'arrondit en coquille d'escargot ; sa partie médiane, plus mince, forme un cimier de casque. Cette cyphose se double d'une scoliose à convexité gauche. Le segment cervico-dorsal de la colonne vertébrale est presque horizontal, et creusé par une dépression que limitent latéralement les deux épines de l'omoplate.

3) *Membres inférieurs.* — a) *Segments osseux* : Le

membre inférieur droit, dans son ensemble, paraît être fortement raccourci, du fait d'une luxation de la hanche. Les pieds sont plats, élargis transversalement, et il paraît exister à gauche surtout un certain degré de subluxation du tarse antérieur sur le tarse postérieur ; à gauche, les orteils sont déviés en flexion et en varus. Les tibias décrivent une courbe à concavité antérieure.

b) *Articulations* : Les articulations des cous-de-pied ne présentent pas de laxité anormale ; la mortaise tibio-péronière est élargie.

Les articulations des genoux présentent une très grande laxité ; elles sont subluxées. La rotule peut être facilement placée dans le sens sagittal et explorée sur ses deux faces. Fonctionnellement, l'amplitude de la flexion est limitée, celle de l'extension exagérée, et d'importants mouvements de latéralité sont possibles.

La hanche droite est luxée, la tête fémorale s'articule avec l'aile iliaque ; les mouvements d'abduction surtout sont limités. À gauche, la tête fémorale est déformée, et il existe un degré marqué de coxa vara.

4) *Membres supérieurs.* — a) *Segments osseux* : L'axe des membres supérieurs n'est pas modifié ; ils paraissent de ce fait, par contraste, considérablement allongés. Dans la position debout, l'extrémité des doigts atteint la tubérosité antérieure du tibia.

Les clavicules et la ceinture scapulaire sont d'apparence normale. Les humérus sont le siège d'une saillie osseuse symétrique à la partie moyenne de la diaphyse.

L'axe des avant-bras est normal ; le cubitus et le radius ne paraissent pas déformés. Le carpe est aplati

dans le sens antéro-postérieur ; le squelette de la main est normal.

b) *Articulations* : La mobilité des articulations scapulo-humérales est normale. Les surfaces articulaires des coudes sont subluxées ; leur extension est limitée les mouvements de flexion, de torsion et de latéralité en sont, au contraire, exagérés. La laxité articulaire des poignets est extrême et permet la mobilisation passive de la main en tous sens, en fléau. La même laxité s'observe dans les articulations intrinsèques de la main.

c) *Parties molles* : L'amyotrophie des muscles anti-brachiaux donne aux avant-bras, une forme aplatie dans le sens antéro-postérieur.

5) *Tête et cou* : Il existe un certain degré d'élargissement transversal du crâne (circonférence : 53 cm.). L'union des régions occipitale et cervicale se fait suivant un angle voisin de 90°. La voûte palatine n'est pas déformée. Radiologiquement, la selle turcique est plutôt petite, allongée dans le sens antéro-postérieur.

Etat des viscères. — Système nerveux : La démarche est claudicante en raison de la luxation d'une hanche, mais elle ne présente pas d'autre anomalie. La motilité, les sensibilités sont normales. Les réflexes tendineux sont vifs, mais il n'existe pas de signe d'irritation pyramidale.

Les réflexes cutanés sont normaux. La trophicité de la peau et des phanères est correcte. Nous avons signalé l'amyotrophie musculaire diffuse, l'hyperlaxité ligamentaire presque généralisée, la décalcification diffuse du squelette sans autre lésion dystrophique, et en particulier sans prolifération ostéophytique.

Organes des sens. — L'œil droit énuclé a été remplacé par un œil prothétique. On relève à gauche des signes d'irritation sympathique cervicale : exophtalmie, élargissement marqué de la fente palpébrale, mydriase. Le réflexe pupillaire à la lumière est correct, le réflexe à l'accommodation paraît paresseux. Le malade, qui lit couramment, ne peut le faire longtemps, en raison de la fatigue et du larmolement que cet effort entraîne, bien qu'on n'ait pas relevé de trouble précis de la réfraction ni du fond de l'œil.

L'acuité auditive est diminuée à droite ; il s'agit là d'une séquelle d'otite.

Appareil circulatoire : Les bruits du cœur sont normaux ; son rythme est régulier et normal. Il n'est pas augmenté de volume. La pression artérielle est de 13-8 (méthode auscultatoire). Le malade se plaint d'une certaine dyspnée d'effort.

Appareil respiratoire : L'inspiration est rude partout. Quelques râles sous-crépitaants ont été perçus passagèrement dans la région axillaire gauche.

Appareil digestif : Aucun trouble digestif n'est signalé ni observé.

Appareil urinaire : L'appareil urinaire paraît fonctionner normalement. Les urines ne sont pas albumineuses.

Appareil génital : Les organes génitaux sont régulièrement développés et leur fonctionnement serait normal. Les caractères sexuels secondaires sont corrects.

Etat humoral :

L'azotémie est de 0 gr. 25 par litre ;

La calcémie de 0,079 ;

La cholestérolémie de 1,97 ;

L'uricémie de 0,04 (Y. Derrien).

Les réactions de Hecht-Bauer, Bordet-Wassermann, Kahn, Meinicke, Muller, sont négatives dans le sang. La cuti-réaction à la tuberculine est positive.

Intelligence : Le malade est intelligent et possède une bonne instruction élémentaire.

OBSERVATION II.

S... Emile, 24 ans.

Antécédents : Nous avons rapporté, dans l'observation I les antécédents familiaux de ce sujet. Il déclare n'avoir jamais été lui-même malade.

HISTOIRE DE LA MALADIE. — Les déformations que présente E. S. auraient été observées dès sa naissance et importantes dès le début.

Etat actuel des déformations. — 1) *Morphologie générale* : Les déformations d'E. S. sont identiques à celles de son frère, mais moins accentuées. Il offre la même silhouette générale que lui. Sa taille est de 124 cm.

2) *Thorax* : Le thorax est aplati transversalement en sablier et incliné vers la gauche. La saillie sternale antérieure est énorme ; la cypho-scoliose est très importante,

son point le plus saillant correspond au gril costal aplati transversalement.

3) *Bassin* : Le bassin est élargi transversalement. En arrière du sacrum se creuse une cicatrice adhérente et profonde, c'est là la trace d'une escarre provoquée par un appareil plâtré qui avait été appliqué au cours de l'enfance dans un but de redressement. La hanche gauche est luxée, la droite est subluxée.

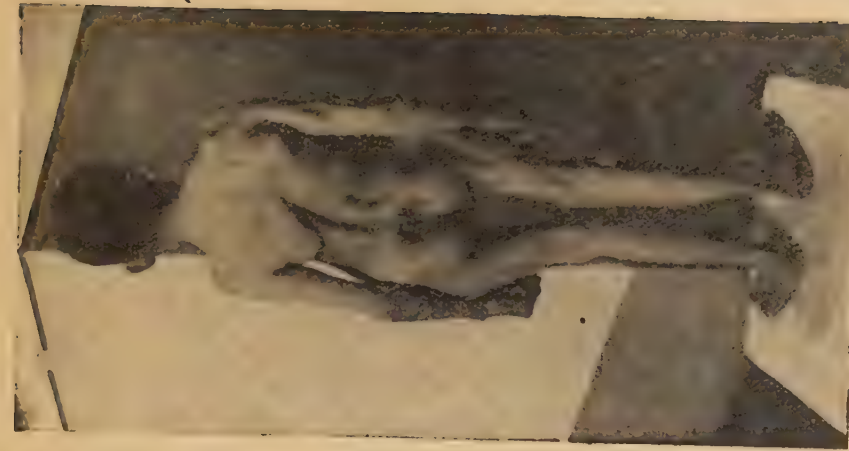
4) *Membres inférieurs* : Les pieds sont plats, en léger valgus ; les tibias sont incurvés et dessinent une concavité antérieure. Il existe une forte laxité articulaire de genoux, avec subluxation et genu valgum. L'axe des segments osseux est peu modifié.

5) *Membres supérieurs* : Les membres supérieurs paraissent allongés, en raison du tassement du thorax ; dans la position debout, les doigts affleurent le bord supérieur des rotules. Les diaphyses humérales sont épaissies. Les articulations des poignets et des doigts sont très relâchées.

6) *Tête et cou* : Le crâne est de dimensions réduites, sa voûte est amincie ; la selle turcique a des dimensions normales.

Etat des viscères. — Système nerveux et sensoriel : La démarche est claudicante en raison de l'état des hanches. La motilité, les sensibilités sont normales. Les réflexes tendineux sont vifs, et il existe un léger clonus des deux rotules. On ne relève pas d'autre signe d'irritation pyramidale.

Il existe un syndrome bilatéral d'irritation du sympathique cervical, caractérisé par l'exophtalmie, l'élargissement des fentes palpébrales, la mydriase.



Observation I.

Les réflexes pupillaires sont corrects.

Appareil respiratoire : Quelques anomalies respiratoires discrètes sont perçues, qui tiennent aux déformations du thorax.

Les appareils *circulatoire, digestif, urinaire, génital*, sont normaux.

Etat humoral :

L'azotémie est de 0 gr. 35 ;

La calcémie de 0,081 ;

La cholestérolémie de 1,76 ;

L'uricémie de 0,048 (Y. Derrien).

Les diverses *réactions sérologiques* pratiquées chez E. S., identiques à celles qui ont été recherchées chez son frère, ont été négatives. La cuti-réaction à la tuberculine est négative.

Intelligence : L'intelligence est normale ; le malade possède, comme son frère, une bonne instruction élémentaire.

Radiographies. — Les radiographies des os des deux malades étant identiques, nous nous bornons à rapporter le résultat de l'examen du squelette de S. Paul, pratiqué par M. le docteur PARÈS, en indiquant seulement les particularités qui sont propres à S. Émile.

Crâne : Il est de volume réduit, ses parois sont amincies, mais de structure normale. La selle turcique est plutôt petite, allongée dans le sens antéro-postérieur mais de faible hauteur.

Thorax : Il est profondément déformé par suite d'une scoliose au 3^e degré. Cette scoliose présente sa convexité

dorsale à gauche et donne lieu à un angle aigu à la hauteur de la 8^e dorsale.

La scoliose s'accompagne d'une rotation vertébrale accentuée. Les vertèbres présentent une raréfaction osseuse importante et un tassement surtout dans leur partie antérieure.

Humérus : Ils présentent tous les deux, à la partie moyenne de la diaphyse, un épaississement localisé sur la face externe et de contour net.

Il y a là une hyperostose exactement symétrique.

Coudes : Des deux côtés on observe la saillie anormale de la tubérosité bicipitale du radius.

Os de l'avant-bras : Raréfaction osseuse.

Mains : Raréfaction osseuse marquée. Du côté droit, le trapèze occupe la tête des deux rangées carpiennes, tandis qu'à gauche il est en situation normale à la tête de la 2^e rangée seulement.

Hanches : Luxation de la hanche droite : le cotyle rectiligne est complètement déshabité. La tête fémorale s'articule dans l'aile iliaque. Elle a subi non seulement une ascension marquée mais encore une rotation accentuée. Le col est effacé. Il existe une coxa vara nette. La tête fémorale gauche est aplatie, de contours irréguliers. Le col est effacé. Il y a aussi une coxa vara marquée. (Dans le cas S. Émile, la luxation est à gauche.)

Genoux : Les tubercules inter-condyliens ne font qu'une très petite saillie, de telle sorte que la surface articulaire tibiale présente un aspect sensiblement horizontal. Les tibias présentent dans leur tiers supérieur une légère incurvation à concavité antérieure.



Colonne vertébrale (Obs. I).

Scoliose du 3^e degré, rotation vertébrale, raréfaction osseuse
et tassement de la partie antérieure des vertèbres.



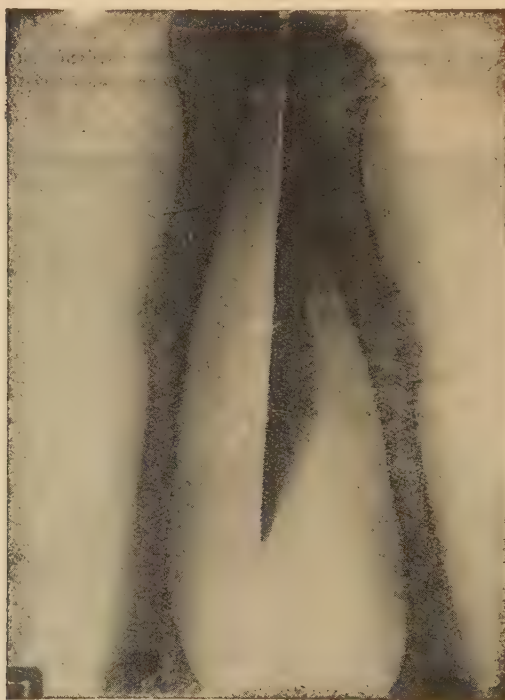
Bassin (Obs. I).

Luxation de la hanche droite, coxa-vara bilatérale.



Pieds (Obs. I).

Pieds-bots valgus, à gauche luxations métacarpo-phalangiennes
de tous les orteils.



Humérus (Obs. I).

Hyperostose symétrique à la partie moyenne de la diaphyse.

A gauche, l'extension n'est pas possible, de telle sorte que l'interligne n'est pas visible.

La raréfaction osseuse est très poussée des deux côtés. On a un genu valgum bilatéral.

Pieds : Des deux côtés, il existe un pied-bot valgus. A gauche, on note, en outre, une véritable luxation métatarso-phalangienne de tous les orteils qui se trouvent ainsi en attitude vicieuse d'hyperflexion.

II

OBSERVATIONS DE M. MORQUIO (de Montevideo)

A) (*Archives de Médecine des Enfants*, t. 32, n° 3
mars 1929.)

OBSERVATION I

Marie R..., de 14 ans, entre à l'hôpital le 18 juin 1927. Née à terme, elle est nourrie au sein par sa mère pendant la première année ; jusqu'à ce moment l'aspect est normal. Elle a huit dents ; la fontanelle commence à se fermer ; le crâne est bien ossifié. La physionomie et l'intelligence n'offrent rien de particulier. On n'observe pas de déformations.

Quand elle commença à faire ses premiers pas, on vit se développer les manifestations osseuses et fonctionnelles qui caractérisent son état pathologique. Le thorax se déforme ; les jambes perdent leurs forces et retardent

la marche. Ces altérations, qui ne s'accompagnent pas de douleurs ni d'autres manifestations, progressent visiblement pendant plusieurs mois, puis elles s'arrêtent et restent définitives.

Du premier abord on est frappé par la déformation du cou et des jambes, et par la disproportion dans le développement général. Les signes externes de puberté sont bien manifestes ; première menstruation il y a sept mois ; depuis elle a continué régulièrement.

Rien d'anormal dans sa physionomie éveillée et sympathique. Les lèvres et le nez sont gros ; le crâne est bien conformé. Elle a appris toute seule à lire et à écrire ; elle passe son temps à lire et à faire des travaux à l'aiguille.

Le thorax, profondément déformé, se prolonge antérieurement en pointe, correspondant au sternum, formant presque une ligne horizontale, avec l'aspect d'une quille très prononcée. Par suite, le diamètre vertical du thorax est très diminué ; en haut, le soulèvement des clavicules fait presque disparaître le cou ; la tête semble enfoncée dans le thorax. La dentition est complète et bien développée.

La colonne vertébrale présente une légère incurvation générale, jusqu'à la région lombaire, où la cyphose se prononce sous forme saillante, anguleuse, moyenne, régulière, très évidente. La flexibilité de la colonne vertébrale est normale ; un peu moins au niveau de la cyphose.

Le raccourcissement en longueur (106 centimètres) de tout le corps par rapport à l'âge est dû en premier lieu à l'enfoncement du thorax et, en deuxième lieu, aux jambes déformées en genu valgum très accentué. Rien

de particulier du côté du bassin ni de l'articulation coxo-fémorale. Les genoux sont gros, particulièrement les condyles internes. Les tibias ne sont pas déformés. Les pieds sont courts et pleins ; ils adoptent la position de varus réductible ; quand ils s'appuient sur le sol, ils forment un pied plat, dû à la mollesse et à la laxité spéciale des tissus. Les doigts sont à cheval les uns sur les autres ; le gros orteil est au-dessus du second, et en extension permanente. Les mouvements des pieds et des doigts sont à peu près normaux, mais leur force est très diminuée. La palpation du torse donne la sensation que les os ne sont pas bien développés.

Dans la position debout, les genoux se touchent et les pieds sont séparés par une longueur de 10 centimètres ; cependant cette séparation est réductible, jusqu'à mettre en contact les deux pieds, par la laxité des muscles et des ligaments péri-articulaires.

Les membres supérieurs n'offrent pas à la vue d'altérations particulières ; mais il y a des anomalies. Les articulations des épaules sont grosses et leurs mouvements limités. Comme dans toutes les grosses articulations, les mouvements provoquent des craquements très appréciables. Quand on lève le bras, on ne peut pas le porter au-dessus de la ligne horizontale, pour cause de raideur articulaire. Au niveau des coudes, il y a aussi limitation des mouvements et craquements. L'articulation ne paraît pas déformée, mais on sent un grossissement de sa partie interne, correspondant à l'épitrôchlée et à l'épiphyse du cubitus.

Rien d'anormal à simple vue dans les mains. La palpation du carpe nous donne la sensation du vide ; absence complète de tous les petits os qui le composent.

Cette absence donne lieu à une mobilité extraordinaire, quand on la provoque ; les mains peuvent être portées totalement sur les avant-bras, tant à la partie antérieure comme à la postérieure. Les doigts sont fins et longs ; certaines phalanges semblent tuméfiées. Tous les tissus sont mous ; la force est très diminuée, mais la malade peut se servir de ses bras et de ses mains pour ses besoins.

Les mouvements au niveau de la ceinture et de la cuisse sont normaux ; on note, comme partout, des craquements articulaires.

La malade exécute tous les mouvements du corps spontanément ; elle se lève, elle se couche, elle s'habille, elle mange, etc., sans avoir besoin d'aide.

Quand elle marche, les genoux se touchent et les pieds s'écartent, la marche est lente, à petits pas, dandinante ; à cause de la diminution des forces, la marche représente un effort qui conduit à la fatigue. En dehors de ces altérations du squelette, pas d'autre anomalie. Le ventre est saillant, le foie et la rate ne débordent pas les fausses côtes. Cœur et poumons normaux. Rien dans l'urine. Toutes les fonctions s'exécutent dans les conditions les plus régulières et les plus saines. La cuti-réaction à la tuberculine est positive.

Examen du sang :

Globules rouges	5.000.000
Globules blancs	8.600
Hémoglobine	95 %
(Polynucléaires, 60 % ; lymphocytes, 30 % ; mononucléaires, 9 ; éosinophiles, 1 %.)	

Réaction de Bordet-Wassermann positive.

La recherche du calcium dans le sang donne 5 mg., soit la moitié de la normale.

Le métabolisme basal donne 50 à 52 ; augmentation de 10 %.

L'examen électrique des nerfs et des muscles aux quatre membres donne des réactions normales ; aucun signe de réaction de dégénérescence.

OBSERVATION II

Charles R..., âgé de 8 ans, naissance normale, nourri au sein pendant six mois. Fièvre typhoïde il y a deux ans. Pendant la première année, rien d'anormal ; développement des plus satisfaisants. Il commençait à marcher, quand on s'aperçut des déformations du thorax, de la colonne vertébrale et des jambes, comme celles de ses frères. Évolution de la dentition normale. Bon caractère, intelligence normale ; il sait lire et écrire.

En l'examinant, nous trouvons un enfant de physionomie éveillée, intelligente ; il s'exprime très bien. Pas de déformations crâniennes. On est frappé de la déformation du thorax, qui est prédominante. Longueur du corps, 0 m. 98. Le cou paraît très court, la tête semble sortir directement du thorax. Proéminence sternale pointue, anguleuse, égale à celle de sa sœur. Thorax très court, agrandi à sa base. Pas de chapelet costal. Abdomen gros, saillant. On ne palpe ni le foie, ni la rate.

Jambes en genu valgum. Les genoux sont en contact, et les pieds écartés de 14 centimètres. Les malléoles sont grosses. La malléole externe est saillante ; les pieds sont en varus équien flasque, permettant l'exagération de tous les mouvements. Les pieds ne sont pas aussi déformés que ceux de la sœur, peut-être parce que l'enfant est plus jeune. A la palpation du tarse, on n'a pas une sensation complète sur la situation des os.

Aux membres supérieurs, on note des craquements au niveau des articulations des épaules, avec limitation des mouvements, qu'on ne peut pas élever au-dessus de la ligne horizontale. Diminution des forces dans les bras et dans les mains. Aux coudes, on note que l'épitrôchlée et l'épiphyse supérieure du cubitus sont grosses, limitant les mouvements spontanés et provoqués. Dans le carpe, on note un vide, comme s'il n'y avait pas de petits os, d'où les mouvements exagérés d'extension et de flexion sur l'avant-bras : on peut appliquer toute la face dorsale de la main contre la partie postérieure de l'avant-bras. Toutes ces altérations sont symétriques.

La colonne vertébrale forme une légère convexité dans toute la région dorsale, mais elle présente à la région lombaire une grande gibbosité médiane ; les angles costo-vertébraux sont saillants, et donnent à la gibbosité une forme arrondie transversalement. La flexibilité est à peu près normale. Rien de particulier au cœur, ni au poumon. Toutes les fonctions sont normales.

L'enfant peut marcher à petits pas, lentement, faisant des mouvements d'un côté à l'autre, comme un canard. Les genoux sont en contact ; les pieds écartés, s'appliquent au sol par toute leur plante.

Cuti-réaction à la tuberculine : positive.

Examen du sang :

Globules rouges	4.275.000
Globules blancs	8.700
Hémoglobine	80 %
(Polynucléaires, 56 % ; lymphocytes, 30 % ; monos, 9 ; myélocytes, 1 ; éosinophiles, 4 %.)	

Réaction de Bordet-Wassermann positive.

Calcémie, 4 mg, 5 (moins de la moitié du taux normal)

Métabolisme basal : 48,50 (augmentation de 6 p. 100)

L'examen électrique des muscles et des nerfs ne donne rien d'anormal.

Radiographie. — La radiographie nous montre des altérations profondes des os, plus même qu'on ne pouvait supposer. Ces altérations sont surtout localisées aux épiphyses des membres et à la colonne vertébrale, comme le montrent les radiographies que nous présentons.

I. — *Garçon.* — *Crâne* : rien de particulier ; selle turcique normale.

Membre supérieur : on note la déformation de la tête de l'humérus, avec aplatissement et des irrégularités. L'extrémité inférieure de l'humérus présente un processus destructif assez prononcé : le condyle interne a presque disparu. La transparence est inégale. Les épiphyses du cubitus et du radius sont déformées, irrégulières, avec le même aspect destructif. Les diaphyses sont incurvées et leur épaisseur est inégale.

Aux mains, il y a, à côté du processus destructif, un défaut d'ossification considérable ; les os du carpe sont

totale^{ment} absents. Les os du métacarpe et des phalanges, présentent aussi des altérations du même ordre, mais moins prononcées.

Membre inférieur. — L'épiphyse inférieure du fémur est déformée et incomplètement ossifiée. Le condyle interne est gros, et l'externe est aplati et irrégulier. Du côté du tibia, on note la séparation du cartilage de conjugaison qui dénonce le retard d'ossification, avec des irrégularités et des pertes de substance. Les épiphyses tibio-tarsiennes sont aussi déformées, avec des inégalités dans la transparence. Les os du tarse sont aplatis, avec des irrégularités. L'ossification des métatarsiens et des phalanges est incomplète ; les os apparaissent déformés et aplatis à divers degrés.

Colonne vertébrale : La colonne vertébrale ne montre pas de grandes anomalies, sauf à la partie inférieure, sacro-lombaire ; on note des ossifications incomplètes, donnant lieu à des spina bifida purement osseux.

II. — *Fille.* — *Crâne :* Rien de particulier. Selle turcique normale.

Colonne vertébrale : Scoliose dorsale, spina bifida des dernières vertèbres lombaires et des vertèbres sacrées.

Membre supérieur. — *Epaule :* La tête de l'humérus est aplatie, irrégulière. La cavité cotyloïde est effacée. La clavicule est amincie dans sa partie externe. L'humérus est incurvé. L'épiphyse inférieure est déformée, avec une épitrochlée saillante, irrégulière. L'extrémité supérieure du cubitus est déformée aplatie ; lésion moins marquée dans le radius. La diaphyse du radius est inégale.

Mains : Le carpe est vide ; on voit seulement de petites ombres insignifiantes, représentant les os du carpe. Le processus d'ossification dans les os du métacarpe et des phalanges est retardé et les épiphyses sont aplaties et déformées.

Membre inférieur : L'épiphyse inférieure du fémur apparaît ombrée d'une manière inégale. La forme est irrégulière ; la partie interne est grosse, saillante, et la partie externe est détruite et aplatie.

L'extrémité supérieure du tibia présente aussi une déformation très marquée ; irrégulière et détruite dans sa partie interne. Au péroné, il y a un retard d'ossification. Les os du tarse sont aplatis, déformés et pâles. Les épiphyses des métatarsiens sont grosses, pâles et déformées ; il y a des phalanges complètement aplaties, présentant des déformations considérables.

Antécédents familiaux : Ce sont des enfants qui habitent la campagne ; leurs parents ont toujours habité la campagne. Le père est âgé de 38 ans, il a toujours été sain, pas de syphilis, pas d'alcoolisme ; une sœur a eu la chorée. Il s'est marié deux fois ; il a de son second mariage un enfant de quatre mois, sain.

La mère est morte à vingt-six ans de diphtérie. A quatorze ans, elle avait eu du rhumatisme articulaire aigu. Un frère s'est suicidé.

Le père et la mère étaient cousins germains. Ils ont eu cinq enfants ; quatre avec la dystrophie osseuse et le cinquième, qui est le premier-né, est un arriété mental.

Les grands-parents paternels étaient aussi des cousins germains. Le grand-père mourut à 56 ans d'aortite, il était alcoolique. La grand-mère vit encore ; elle est saine.

Grands-parents maternels. — Le grand-père mourut à 73 ans on ne sait pas de quoi. La grand-mère est morte du cœur à 76 ans ; névropathe, elle fut isolée dans un asile.

B) (*Archives de Médecine des Enfants*, tome 38, N^o 1 janvier 1935).

OBSERVATION III

Jules R..., 15 ans. Né à terme ; nourri au sein par sa mère jusqu'à 18 mois ; rien d'anormal la première année.

Quand il commença à faire ses premiers pas, on remarqua des altérations osseuses et troubles fonctionnels qui, augmentant progressivement, caractérisèrent son état pathologique. Le thorax se déforme, les jambes se tordent et faiblissent, la marche est retardée. Ces troubles ne s'accompagnent pas de douleurs ni d'autres manifestations ; ils progressent visiblement pendant quelques mois, puis s'arrêtent pour devenir définitifs.

Etat actuel : A première vue, on est frappé par la déformation du cou, du thorax et des jambes, avec disproportion et désharmonie du développement général. Rien d'anormal dans la tête, ni dans la physionomie éveillée et sympathique. L'intelligence est normale. L'enfant sait lire et écrire ; il s'exprime correctement. Langue et voix normales. Taille 0 m., 95 ; le raccourcis-

sement de tout le corps par rapport à l'âge est dû en premier lieu à l'enfoncement du thorax et en deuxième lieu aux jambes déformées avec genu valgum très accentué. La hauteur du buste (tête, cou, thorax) est de 0 m., 49. La longueur des membres inférieurs, du plan du sol à l'ischion, est de 0 m. 46. La mesure du rachis, depuis le conduit auditif, jusqu'à l'extrémité inférieure du sacrum, est de 0 m. 36. Le cou, de la fourchette sternale au conduit auditif, est de 0 m., 09. La hauteur totale de la tête, du menton au vertex, égale 0 m., 19. Poids 21 kilogrammes, au lieu de 45, moyenne de son âge. La longueur des segments du membre inférieur : cuisse (du grand trochanter à l'interligne articulaire), 0 m., 25 ; jambe (de l'interligne articulaire du genou à l'extrémité inférieure de la malléole externe), 0 m., 25 ; pied (de l'extrémité du talon à l'extrémité antérieure du gros orteil), 0 m., 16. Longueur des segments du membre supérieur ; bras (de l'acromion au coude) 0 m., 21 ; avant-bras (du coude au poignet), 0 m., 16 ; main (du poignet à l'extrémité du médius), 0 m., 14 ; grande envergure (distance entre les extrémités des médius, les membres supérieurs en croix), 1 m., 15. Périmètre thoracique xiphoïdien : 0 m., 67. De même, au niveau de la quille sternale : 0 m., 69. Le périmètre crânien au niveau des bosses frontales et occipales : 0 m., 53 ; suivant son âge, 0 m., 54.

Examen par régions. — *Thorax* : Le thorax est court. Le sternum forme une franche proéminence presque horizontale. Le soulèvement des clavicules fait presque disparaître le cou ; la tête donne l'impression d'être enfoncée dans le thorax.

L'examen de la partie postérieure du thorax fait res-

sortir l'épine de l'omoplate qui sort franchement, donnant à la fosse épineuse une disposition presque horizontale. Le thorax montre en outre un enfoncement profond sous-mammaire.

La colonne vertébrale présente une scoliose à convexité droite dans sa partie moyenne ; il existe, de plus, une cyphose lombaire. La flexibilité de la colonne vertébrale est normale.

Abdomen : Très globuleux et saillant. Circonférence abdominale au niveau de l'ombilic : 0 m., 65. Distance du pubis à l'appendice xiphoïde : 0 m., 26 ; de l'épine iliaque antéro-supérieure droite à son homologue gauche 0 m., 31. Le malade étant en décubitus latéral, on observe que le rebord costal se met presque en contact avec la crête iliaque, au niveau de la ligne axillaire. On ne palpe ni le foie, ni la rate.

Bassin : Diamètre bitrochantérien : 0 m., 21, diamètre bi-crête iliaque : 0 m., 175.

Membres supérieurs : Les mains sont courtes, décharnées, par atrophie musculaire. L'absence du carpe et la laxité de toutes les articulations permet de réaliser des mouvements anormaux : flexion exagérée au point que le plan de l'avant-bras forme avec le plan de la main un angle aigu ; extension complète, jusqu'à mettre en contact la face dorsale de la main avec la face postérieure de l'avant-bras. Les mouvements de pronation et de supination sont normaux. La même laxité s'observe dans le carpe et dans les doigts, permettant de réaliser des mouvements exagérés. Les doigts ont la forme d'un sablier. La partie étroite correspondant au corps de la deuxième phalange. A l'avant-bras, on note une légère incurvation antérieure. Le coude offre un

gonflement prédominant à la partie interne qui correspond à l'épitrachée et à l'épiphyse du cubital. Le mouvement de flexion de l'avant-bras sur le bras se réalise au point de mettre en contact la face antérieure de l'avant-bras avec la face postérieure du bras, grâce à l'hypotonie musculaire.

Les articulations des épaules sont grosses et limitent les mouvements. Quand on lève le bras, on ne peut pas atteindre la ligne horizontale et on n'y arrive qu'en faisant basculer l'omoplate ; l'angle inférieur se dirige en avant et en dehors. Les mouvements, comme on l'observe aussi dans toutes les grandes articulations, produisent des craquements appréciables. Le malade, malgré les troubles signalés dans ses membres supérieurs, peut effectuer les mouvements nécessaires à l'accomplissement de ses besoins : manger, s'habiller, se coucher, etc...

Membres inférieurs : Les membres inférieurs offrent un genu valgum bilatéral, également marqué d'un côté comme de l'autre. Si on met le malade en décubitus dorsal, rapprochant les genoux jusqu'à mettre en contact les bords internes, on constate une séparation de 0 m., 40 d'une malléole à l'autre.

Les rotules sont situées normalement, mais on peut les mobiliser, réalisant des mouvements exagérés de latéralité sur les surfaces intercondyliennes. Circonférence maxima des genoux : 0 m., 265. Il y a une laxité articulaire très grande dans ces articulations. En fixant la cuisse, on peut effectuer des mouvements antéro-postérieurs et latéraux des jambes, sur les surfaces des condyles fémoraux, et on peut sentir le choc des surfaces articulaires. Les genoux présentent en outre, à la partie

interne, une saillie exagérée répondant au condyle interne du fémur et au plateau interne du tibia.

Le pied (droit et gauche) est ballant et il peut adopter, grâce à la laxité de toute ses articulations, les positions les plus variées. Le bord interne du pied est constitué par deux segments : un limitant l'avant-pied et l'autre limitant l'arrière-pied. Les deux s'unissent au médiotarse, constituant un angle ouvert en dedans. Chez notre malade, on peut arriver par des mouvements passifs à faire avec ses deux segments un angle droit. Il n'y a pas de voûte plantaire : pied plat. Grande laxité articulaire dans les articulations métatarso-phalangiennes et phalango-phalangiennes, pouvant passivement effectuer des mouvements exagérés de flexion et d'extension des orteils. L'enfant se maintient en position debout ; alors les pieds restent en varus, avec léger équinisme. La marche est en ciseaux, portant alternativement un genou devant l'autre, en les croisant au point de dépasser la ligne médiane ; elle est difficile, à petits pas, accompagnée d'un léger balancement du corps, et provoque de la fatigue.

Sensibilités tactile, thermique, douloureuse, normales. Réflexes patellaires normaux. Pas de réflexes crémasteriens, pas de Babinski. Il n'y a pas de réflexe abdominal supérieur et moyen ; le réflexe abdominal inférieur existe. Appareil respiratoire normal. Cœur normal.

Examens de laboratoire. — Sang :

Globules rouges	5.000.000
Globules blancs	6.000
Hémoglobine	90 %
Polynucléaires neutrophiles, 57 % ; lymphocytes, 40 % ; monocytes, 3 %.	

Pression artérielle (Vaquez), max. 13, min. 6,5.

Phosphore inorganique dans le sérum sanguin :
37 milligrammes p. 1.000.

Calcium total : 12 milligrammes pour 100.

Urée dans le sérum sanguin : 0 gr. 16 p. 1.000.

Cholestérine dans le sang : 1 gr. 66.

Réaction de Wassermann dans le sang négative (H⁸).

Cuti-réaction à la tuberculine positive.

Métabolisme basal normal.

Urine chimique et microscopique : normale.

Dents : rien de particulier ; quelques caries.

Peau : lisse, pas de taches pigmentaires.

Cheveux : abondants et lisses.

Crâne : bien conformé, grandeur normale.

Organes génitaux : Bien développés ; on peut même parler d'hypertrophie des organes génitaux externes. Prépuce court, gland découvert. Bourses bien développées ; testicules grands, situés dans les bourses. Érections depuis l'âge de treize ans ; instinct sexuel. Caractères sexuels secondaires : poils abondants au pubis ; pas de poils aux aisselles, ni sur la poitrine, ni sur les membres. Pas de barbe.

OBSERVATION IV

Arthur R..., 19 ans.

La même histoire que précédemment ; enfant normal jusqu'à ce qu'il commence à marcher ; on s'aperçoit

alors des déformations du thorax, de la colonne vertébrale, des jambes, augmentant progressivement jusqu'à former en quelques années l'ensemble qu'il nous offre aujourd'hui.

Nous trouvons sa physionomie éveillée et intelligente ; il parle correctement. Pas de déformation crânienne ; à la face, rien d'anormal. Discret prognathisme ; nez légèrement aplati à la base. Ce qui frappe, c'est la déformation du corps et des membres ; il ne peut marcher ni se tenir debout. Pas de paralysie. Taille : 1 m. 06. Buste : 0 m. 525 ; Rachis : 0 m. 375 ; Cou : 0 m. 09 ; Hauteur totale de la tête (du menton au vertex) : 0 m. 195. Poids : 30 kilogrammes ; à cet âge, la moyenne est de 61. Longueur des segments du membre inférieur : cuisse, 0 m. 27 ; jambe, 0 m. 26 ; pied, 0 m. 16. Longueur des segments du membre supérieur : bras, 0 m. 22 ; avant-bras, 0 m. 17 ; main, 0 m. 16. Périmètre thoracique xiphoïdien : 0 m. 77 ; périmètre au niveau de la proéminence sternale : 0 m. 82. Périmètre crânien : 0 m. 58. Grande envergure (surpasse la hauteur) : 1 m. 24.

Examen des régions. — *Thorax* : Le thorax est court. Le sternum forme une proéminence horizontale moins sortante que chez son frère. Mêmes particularités que chez le frère. La colonne vertébrale présente une légère scoliose à convexité droite et une cyphose dorsale inférieure ; sa flexibilité est à peu près normale.

Membres inférieurs : Genu valgum bilatéral, égal des deux côtés. Au repos, la séparation des malléoles internes est de 0 m. 38. Les rotules sont situées à la partie

externe du condyle externe du fémur, séparées de l'espace intercondylien ; on peut les mobiliser amplement par des mouvements de latéralité. Les genoux sont gros : circonférence maxima, 0 m. 315. Le condyle interne des fémurs fait une saillie exagérée. Même laxité que chez le frère. Le pied présente les mêmes modifications. Le mouvement de flexion du pied n'est pas aussi exagéré que celui du frère ; de même, le mouvement d'extension des orteils.

Ce garçon a marché jusqu'à l'âge de 15 ans ; à 19 ans, la marche est impossible et il ne peut se tenir debout. Cependant, il se meut dans son lit avec facilité et il réalise tous les mouvements nécessaires à ses besoins.

Mains : La flexion est plus prononcée que chez le frère, la face palmaire pouvant presque se mettre en contact avec la face antérieure de l'avant-bras. L'extension de la main peut former un angle aigu avec la face postérieure de l'avant-bras. Appareil respiratoire : normal. Cœur : normal ; tout mouvement du corps produit de la dyspnée qui se passe rapidement. Crâne : bien conformé. Peau : lisse, sans pigmentation. Cheveux : abondants. Voix : normale. Caries dentaires multiples.

Organes génitaux : Les mêmes particularités que chez le frère. Caractères sexuels secondaires : pubis avec des poils ; pas de poils aux aisselles, à la poitrine, aux membres. Pas de barbe. Erections depuis l'âge de 13 ans ; instinct sexuel. Sensibilités thermique, tactile, douloureuse, conservées. Réflexes crémastérien, abdominal, tricipital : normaux. Le réflexe patellaire ne s'obtient pas à cause de la déformation des genoux ; pas de Babinski.

Examens de laboratoire. — Sang :

Globules rouges 5.000.000
Globules blancs 5.200
Hémoglobine 90 %
Polynucléaires neutrophiles, 50 % ; éosinophiles,
2 % ; lymphocytes, 47 % ; monocytes, 1 %.
Pression artérielle (Vaquez) : max., 13 ; min., 7.
Phosphore inorganique : 38 milligrammes 5 p. 1.000.
Calcium total : 11 mgr. 5 par 1.000.
Cholestérine dans le sang : 1 gr. 78 p. 1.000.
Urée dans le sérum : 0 gr. 31 p. 1.000.
Réaction de Wassermann dans le sang : négative (Hⁿ).
Urine, examen chimique et microscopique : normal.
Métabolisme basal : normal (40 calories, la moyenne
41).

Cuti-réaction à la tuberculine : positive.

Electro-diagnostic des deux frères : on n'observe pas de modifications quantitatives ni qualitatives dans les réactions des nerfs et des muscles correspondant aux membres supérieurs et inférieurs.

Examen du fond de l'œil : Jules R., papilles à contours effacés ; vaisseaux de calibre normal ; vision normale. Arthur, vision et fond de l'œil normaux.

RADIOLOGIE DES OS DES DEUX MALADES. — Les résultats radiographiques des os obtenus chez ces deux malades sont identiques, c'est pourquoi nous les décrivons ensemble et par régions.

Colonne vertébrale : Dans les deux cas, la colonne vertébrale est constituée par des corps vertébraux aplatis (environ le tiers de la hauteur). Cette diminution de hauteur se trouve dans tous les groupes vertébraux : plati-spondylie généralisée. Dans la région lombaire où on peut la mettre en évidence, les corps vertébraux sont antéro-postérieurs. Ils sont constitués par du tissu de densité très pauvre ; une ligne seulement d'os compact limite les contours. Les disques intervertébraux présentent une hauteur plus grande que les corps. Dans un des cas (Jules R.) existe une scoliose dorsale à convexité droite. Chez les deux malades, le nombre de vertèbres est normal.

Côtes : Arthur présente 12 côtes et Jules 11. On ne voit pas de modifications de structure ; elles sont seulement plus fines que normalement et légèrement élargies aux extrémités. En raison de l'aplatissement de la colonne vertébrale et de la scoliose, les radios de l'une et l'autre sont très rapprochées.

Crâne : Bien développé ; voûte sans altération ; la base et la selle turcique ont des dimensions normales. Les maxillaires et les autres os de la face sans altération.

Bassin et articulations coxo-fémorales : Chez les deux malades, le bassin est peu développé par rapport à l'âge. Les cavités cotyloïdes sont en partie détruites. Le reste des os iliaques n'a pas d'altérations de structure. L'extrémité supérieure des fémurs est très modifiée. Absence de la tête fémorale et du grand trochanter. Le reste des extrémités fémorales est d'aspect poreux ; le fémur est luxé vers la fosse iliaque externe où il forme une dépression néarthrosique.

Fémurs : Les diaphyses fémorales courtes et fines sont formées par du tissu compact sans altérations. Chez Jules R., dans la portion distale de la diaphyse, on observe dans chaque fémur une trabécule osseuse transversale ayant l'aspect de la ligne de croissance, témoin d'un arrêt temporaire de la croissance longitudinale de l'os.

Genoux : Gros et très modifiés, en genu valgum chez les deux malades. Jules, 15 ans, présente encore le cartilage conjugal et de grandes modifications dans la structure des épiphyses et métaphyses. Dans les fémurs, métaphyses avec ostéoporose et sclérose réactionnelles : cette dernière vers la concavité du genu valgum, expression de l'architecture osseuse fonctionnelle du genu valgum qui marche ; les épiphyses sont poreuses, surtout en dedans : la forme des condyles est à peine dessinée. Dans les tibias : métaphyses aussi avec lésions de raréfaction et de sclérose, épiphyses poreuses ; le cartilage de conjugaison existe. Dans le péroné : ostéoporose seulement. Les surfaces articulaires sont rugueuses. Rotules poreuses.

Chez Arthur, 19 ans, déformation plus accusée ; pas de cartilage conjugal ; on ne voit que des lésions d'ostéoporose, sans sclérose réactionnelle (le malade ne marche pas) ; les rotules présentent les mêmes lésions que les épiphyses et se trouvent du côté externe de l'articulation ; surfaces articulaires rugueuses.

Tibias et péronés : Les diaphyses tibiales et péronières sont longues et fines chez les deux malades ; tissu compact sans altération, mais épaisseur diminuée. Les épiphyses distales sont raréfiées ; chez Jules, le cartilage

conjugal existe ; légère structure ostéoscléreuse au niveau de la métaphyse.

Pieds : Tous les os du tarse sont envahis par l'ostéoporose et très déformés ; les cunéiformes et scaphoïdes sont très réduits. Tous ces os sont recouverts par une fine couche de tissu compact. Les métatarsiens et phalanges présentent des diaphyses sans lésions avec épiphyses grosses et poreuses.

Épaules : Les os sont petits. Omoplate : peu déformée et seulement au niveau de la cavité glénoïde ; apophyses acromiales et bords axillaires ostéoporeux. Clavicule : tissu compact sans altération. Humérus : extrémité supérieure élargie avec lésions de raréfaction ; tête partiellement détruite ; surface articulaire rugueuse. Chez Jules, on voit le cartilage conjugal.

Humérus : Chez les deux malades il y a du côté externe des diaphyses, près de la métaphyse proximale une saillie arrondie, d'aspect exostotique ; à son niveau, le tissu compact apparaît exfolié ; pour le reste, pas de modifications de structure.

Coudes : Raréfaction et destruction partielle des épiphyses ; surfaces articulaires rugueuses.

Radius et cubitus : Os courts et fins ; radius incurvé légèrement, compact, sans altérations. Épiphyses distales raréfiées et crevassées.

Poignets : Chez Jules, il y a retard d'ossification ; on observe les points correspondant aux grand os du côté gauche et semi-lunaire du côté droit. Chez Arthur, tous les os du carpe sont représentés, mais quelques-uns sont à peine manifestes et avec des lésions de raréfaction.

Mains : Altérations de la zone spongieuse semblables à celles du pied.

III

OBSERVATION de M. B. VALENTIN

(*Zentralblatt für Chirurgie*, 1930, n° 33.)

Gunther N., né le 14 mai 1920. hospitalisé du 2 avril au 2 juin 1929.

Antécédents : Un frère aîné sain. Grossesse normale, accouchement normal, nourri au sein.

HISTOIRE DE LA MALADIE. — En bonne santé jusqu'à 8 mois, pneumonie à cet âge.

Lorsque l'enfant commença à se tenir assis, on remarqua la faiblesse de la colonne vertébrale, et on prescrivit d'allonger l'enfant sur un lit plâtré.

Premiers pas à 4 ans. Cet enfant arrive à l'hôpital avec le diagnostic de « grave cyphoscoliose rachitique ».

Le collègue qui nous l'adresse, s'exprime en ces termes : « La marche est devenue, progressivement, impossible à l'enfant, par suite de l'exagération du genu-valgum. Les parents ont pensé à lui procurer une voiturette d'infirme. »

Examen : Taille : 0,97 cm. Poids : 16 kg. 5. Circonférence de la tête : 53 cm. 5. Crâne d'hydrocéphale avec déformation dolichocéphalique nette. Front bombé. Nez en trompette. Tête enfoncée profondément dans les épaules (la limite inférieure des cheveux arrive à 2 cm. de la 7^e vertèbre cervicale).

Lordose cervicale marquée, gênant surtout les mouvements de flexion de la tête. Le sternum est recourbé en avant. Les articulations chondro-sternales sont boursouflées, immobilité presque totale du thorax ; la 11^e côte atteint la crête illiaque.

Membres : Les jambes paraissent trop longues par rapport au tronc, elles forment ensemble un x très prononcé lorsque

l'enfant est debout. Lorsque l'enfant est couché on peut annuler la déformation en x : les genoux ont une hyperplaxité remarquable à la radiographie, les épiphyses du tibia et du fémur apparaissent boursoufflées.

L'abduction de la hanche est limitée au quart de ce qu'elle est normalement.

Les pieds paraissent gros, ils ont des articulations hyperflexibles.

Lorsque l'enfant est debout, les condyles internes du fémur sont en contact, les malléoles internes sont très écartées.

Les mains atteignent les genoux, l'élévation du bras n'est pas possible ni passivement, ni activement. Les poignets sont boursoufflés, le serrement de main est faible des deux côtés. Ankylose des poignets.

Réactions électriques normales. Assimilation calcaire normale.

A la suite de cette observation, M. VALENTIN en publie une autre (Caroline M.) que nous ne retiendrons pas, car elle ne rentre pas dans le cadre de cette étude, les déformations de cette malade étant apparues à 3 ans. L'enfant, saine jusque là, aurait marché de 1 an à 3 ans absolument sans trouble.

IV

OBSERVATION de HOWARD E. RUGGLES

(*American Journal of Röntgenology*, janvier 1931.)

Depuis 1918 nous avons rencontré 8 cas analogues à ceux décrits par MORQUIO en 1929.

Nous avons une famille de 7 enfants, dans laquelle l'aîné, le 4^e et le 7^e présentent une difformité analogue à celle décrite par MORQUIO.

Dans une autre famille 2 enfants en sont atteints. L'aîné de ces malades est mort à 3 mois de maladie bleue.

Un autre malade a 2 frères normaux.

Une fillette observée par nous a une sœur et 2 frères normaux.

Dans les cas publiés par MORQUIO on relève la consanguinité des parents et des grands-parents paternels.

Dans aucun de nos cas nous n'avons pu noter un fait aussi significatif dans les antécédents familiaux.

L'aspect de tous ces enfants est caractéristique : on les dirait membres d'une même famille.

Il y a identité absolue entre les photographiés de nos cas et celles de MORQUIO.

Ce sont des enfants petits n'atteignant pas un mètre de hauteur. La tête est grande, les yeux très espacés, la racine du nez légèrement déprimée, le sternum est étroit et proéminent, il y a une tendance très accusée à la cyphose des régions lombaires et thoraciques, les hanches sont un peu fléchies, les mains atteignent les genoux. Il y a aux genoux une déformation genu-valgum marquée. Les pieds sont écartés de 10 à 15 cm.

Les extrémités épiphysaires des os longs sont proéminentes. Les poignets et les chevilles montrent une considérable hypermotilité. Il y a une perte de force caractéristique des bras et des jambes, mais pas d'atrophie musculaire.

Les cheveux sont beaux, la peau est sèche et rugueuse.

L'intelligence est normale en général. Cependant 2 des 3 malades de la famille mentionnée la première, sont sourds et déficients mentaux.

La maladie est congénitale mais les premiers signes n'en apparaissent que vers 2 ou 3 mois, quelquefois ils passent inaperçus jusqu'à ce que l'enfant commence à marcher.

Les examens de laboratoire Wassermann, glycémie, calcémie, sont négatifs.

Le métabolisme basal est augmenté de 10 à 20 %.

Les examens radiologiques de tous les enfants sont caractéristiques. Les clichés des enfants d'âge à peu près égal sont identiques. Le malade le plus âgé a 22 ans et montre le même aspect radiologique que les malades de 10 à 15 ans.

Le processus maladif est dû à un trouble profond du développement épiphysaire comme le montre l'illustration.

Le crâne est normal, la selle turcique est dans quelques cas petite avec de grosses apophyses clinoides. Les côtes sont grosses, les cartilages costaux épaissis. Les bases des métacarpiens sont proéminentes. L'ossification commence à la rangée distale des os carpiens qui restent toujours petits et irréguliers.

La zone épiphysaire du radius et celle du cubitus sont retournées l'une vers l'autre et cette angulation est poussée à un degré marqué.

Les têtes des fémurs sont généralement absentes.

Les acétabulum sont érodés vers le haut et irréguliers. Les genoux montrent une perte de substance importante des condyles externes des tibias et une exubérance des condyles internes des fémurs réalisant ainsi la difformité en genu-valgum.

Il y a un raccourcissement très marqué des péronés, de telle sorte que leurs têtes sont au-dessous de la position normale. Les points d'ossification des os du tarse sont bien développés mais extrêmement irréguliers. Les bases des métatarsiens sont pointues.

Les corps vertébraux sont larges et plats. Quelques-uns sont proéminents en avant, d'autres courts avec un rebord en forme de talus. Les disques intervertébraux sont aussi épais que le corps. Tous les corps montrent des contours irréguliers.

Le traitement opothérapique (glande pituitaire, thyroïde et autres extraits) a été essayé sans résultat.

V

OBSERVATION Herman F. MEYER et Joseph BRENNEMAN,

(*American Journal of Diseases of Children*, janv. 1932.)

J. V., âgé de 8 ans et demi.

Antécédents : Son père et sa mère vivants et en bonne santé.
1 frère et 2 sœurs plus jeunes normaux.

Pas de fausses-couches. Pas d'antécédents morbides décelables pendant 3 générations d'ascendants paternels et maternels.

L'enfant aurait été un prématuré de 3 semaines environ ; le travail aurait duré 12 heures et une application de forceps aurait été nécessaire pour terminer. (Poids à la naissance : 4 kgs 422.)

Apparence normale à la naissance ; nourri au sein jusqu'à 7 mois (jus d'orange et jus de tomates à partir de la 8^e semaine).

HISTOIRE DE LA MALADIE. — A 7 mois, au cours d'un examen médical, on pose le diagnostic de rachitisme (huile de foie de morue phosphorée, 1 cuillerée à café). A 10 mois, l'enfant est hospitalisé dans notre service ; nous portons à 3 cuillerées d'huile de foie de morue la quantité à ingérer, par jour, et nous le faisons nourrir avec des farines et des légumes. Il vomit très fréquemment jusqu'à 17 mois. Il a eu 2 pneumonies, l'une à 4 mois et l'autre à 15 mois ; la rougeole à 2 ans et demi ; et de fréquentes infections des voies respiratoires, l'une d'elles ayant entraîné une mastoïdite à 5 ans.

Quand l'enfant eut 7 mois, sa mère remarqua qu'il restait petit. Elle pensa que l'arrêt de la croissance remontait au 4^e mois. Elle remarqua à ce moment-là que le ventre augmentait de volume. L'enfant ne commença à s'asseoir que vers le 14^e mois ; il commença à marcher à quatre pattes à 19 mois, et à marcher, tout seul, à 2 ans et 9 mois. Il eut sa première dent à 9 mois.

Il a été toujours très éveillé, sa mère disait qu'il était le plus intelligent de ses enfants. Il parla tout à fait bien à 2 ans.

Les déformations de la colonne vertébrale et des membres étaient évidentes à 10 mois, lorsque nous le vîmes pour la première fois ; elles s'accrochèrent lorsque l'enfant commença à marcher. Nous avons noté à cette époque : « L'enfant est déformé, la tête est plus grande que dans la normale, et de forme carrée ; les os sont mous, la fontanelle antérieure est normale ; le cou très court. L'abdomen est volumineux et le rebord costal est proéminent ; les bras et les jambes sont moins longs que ceux d'un enfant normal. Les muscles sont mous et flasques. L'enfant a 2 dents. »

A 11 mois : Taille, 62 cm. 2 ; circonférence de la tête : 48 cm. 2 ; circonférence de l'abdomen et des hanches : 48 cm.

A un an, l'enfant pesait 6 kilogs 800 ; il paraît qu'il avait déjà ce poids à 4 mois.

La description suivante a été faite alors que le malade avait 6 ans et demi : « L'enfant présente une déformation de tout son corps : la tête et les épaules normales contrastent avec la distorsion marquée du thorax et des jambes. Il ressemble au dessin représentant une tête normale sur la caricature d'un corps. Debout, sa taille est les $\frac{2}{3}$ de celle d'un sujet normal du même âge. Le premier coup d'œil sur le malade fait penser à la cyphose d'un mal de Pott ancien. Lorsqu'on l'examine de plus près, on s'aperçoit que la diminution de la taille est due à 3 facteurs principaux :

« 1^o Il n'y a pratiquement pas de cou. La tête semble reposer directement sur le thorax, de façon que le menton surplombe le sternum. Ceci est dû, probablement, à un hypo-développement du corps des vertèbres cervicales.

« 2^o Le tronc est très court. Il y a une cyphose très marquée du thorax ; un hypo-développement général, et une minceur du corps de toutes les vertèbres, ce qui semble le facteur principal dans le raccourcissement du rachis et de tout le tronc.

« 3^o L'enfant debout semble accroupi. Il présente une lordose lombaire accusée ; les cuisses forment presque un angle droit avec le rachis ; les jambes et les cuisses forment à peu près le même angle. La jambe gauche est en plus en position de genu valgum extrême (60 à 65°). La jambe droite est en genu varum. Les pieds sont plats et en varum, et le pied gauche est presque à angle droit avec la normale.

« Le pelvis est dirigé en avant et vers la gauche.

« L'enfant se tient généralement sur sa jambe gauche ; lorsqu'il se raidit et se tient sur la jambe droite, il augmente sa taille de plusieurs centimètres.

« Sa tête est bien dessinée et de volume normal, bien qu'elle donne l'impression d'être plus grosse que normalement. L'expression de la physionomie est très intelligente, bien que grave

et pensive. Les dents sont en bon état, les mouvements du cou sont légèrement limités. Le facies est légèrement adénoïdien.

« Le thorax, en plus de la cyphose déjà mentionnée, a un diamètre antéro-postérieur augmenté. Tout cela donne la déformation du thorax en bréchet, avec cette différence que la partie la plus saillante est au-dessus du milieu du sternum. Le sternum est proéminent et incurvé en arrière.

« L'abdomen est proéminent et légèrement en besace. La brièveté anormale du rachis, au-dessus et au-dessous du diaphragme, repousse un abdomen de taille normale à la fois en avant et en bas. Les parois abdominales sont souples. Le foie déborde de 4 cm. sur le rebord costal. La rate n'est pas palpable.

« Les épaules sont normales, mais paraissent élargies en comparaison avec le reste du corps. Les bras sont de longueur normale et égale ; les mains atteignent les genoux dans la position debout. Les mains et les doigts sont longs et mous.

« Il y a une hypotonie musculaire généralisée due, peut-être, à l'inactivité imposée par les déformations du squelette. Les réflexes rotuliens sont normaux. Les réflexes plantaires et abdominaux ne peuvent pas être recherchés. Pas de réflexes pathologiques.

« Appareil génital normal.

« La marche est devenue de plus en plus difficile. Il n'y a jamais eu de douleur associée. La démarche est claudicante comme celle d'un canard, ou celle d'un enfant atteint de luxation congénitale de la hanche, avec exagération d'un côté.

« D'après les mensurations pratiquées, il est évident que son poids est les $\frac{2}{3}$ et la taille les $\frac{2}{3}$ de celle d'un sujet normal. La poitrine est la moitié, et l'abdomen le double de la circonférence normale de cet âge. La tête et les bras ont seuls des dimensions normales.

Examens de laboratoire : Urines normales.

Examen du sang :

Globules rouges	4.856.000
Globules blancs	9.400
Hémoglobine	85 %
(Polynucléaires, 60 ; monos, 40.)	

Temps de coagulation : 3'5.

Réactions de Wassermann et Kahn négatives en 2 fois.

Calcémie 128 millig., Phosphore 43 (à 5 ans $\frac{1}{2}$) ;

Calcémie 108 millig., Glycémie 70 millig. (à 6 ans $\frac{1}{2}$).

Cuti-réaction et intra-dermo-réaction à la tuberculine négatives

Durant les derniers dix-huit mois, l'enfant a fait quelques progrès. Il marche mieux et plus rapidement.

Sa face s'est davantage animée. Il travaille bien à l'école. Les améliorations ne sont que fonctionnelles, les déformations demeurent inchangées. Pas de changement apparent dans les radiographies osseuses.

Comme nous avons à faire à une difformité osseuse, symétrique et généralisée, dont les radiographies osseuses nous donnent l'idée la plus exacte. Les radiographies de tout le squelette furent faites au 11^e mois et à la fin de la 2^e année ; et des membres à l'âge de 5 ans 2 mois ; une série de radiographies très détaillée à 6 ans 4 mois ; des mains et des pieds à 6 ans $\frac{1}{2}$. Toutes furent soumises au D^r HODGE, professeur de radiologie à l'Université de Chicago, qui nous donna les interprétations suivantes :

Les Radiographies, prises à 11 mois, montrent « Un retard de développement épiphysaire bien défini, les points d'ossification de la tête fémorale sont absents, ceux des extrémités inférieures du fémur et de l'extrémité supérieure du tibia sont très petits. Il y a une décalcification généralisée de tous les os, mais avec augmentation de la densité périphérique .»

Nous n'avons pas d'interprétation pour les radiographies prises à l'âge de 2 ans. Il n'y a pas de grandes transformations du pelvis avec les radiographies précédentes. Les extrémités supérieures des fémurs sont peu développées, pointues et rongées (comme par des souris) ; les extrémités inférieures sont décalcifiées et presque kystiques.

Les radiographies prises durant la 5^e et la 6^e année, montrent : « Il n'y a pas d'anomalies frappantes des coudes, excepté un retard de développement des épiphyses et décalcification généralisée. Les genoux montrent des lésions marquées. Les lésions

principales siègent à la zone diaphyso-épiphysaire du fémur, et l'extrémité proximale de la diaphy e du tibia gauche. Sur les radiographies prises à 6 ans il y a un développement épiphysaire moindre que celui d'un enfant normal de 9 mois. Les centres d'ossification des têtes fémorales ne sont pas apparues, et il n'y a pas d'évidence de la calcification de l'acétabulum. Les extrémités supérieures du fémur, rudes, sont séparées des parties calcifiées de l'acétabulum par des espaces clairs qui sont apparemment du cartilage non calcifié. La colonne vertébrale montre un hypo-développement bien visible de tous les corps vertébraux. Les extrémités des côtes sont boursoufflées. Les poumons sont clairs ; le crâne apparaît normal sur toutes les radiographies examinées. »

Les radiographies des mains et des pieds, prises à 6 ans 4 mois, montrent : « Normalement les poignets, à 5 ans, présentent 6 points d'ossification bien marqués, chez notre sujet. On ne trouve que 4 points d'ossification, dont 2 réellement très petits. Les cou-de-pied montrent un notable hypo-développement des tarses et des métatarses et un aspect kystique des extrémités inférieures du tibia et du péroné. »

Impressions : On est en présence d'une maladie généralisée du squelette, qui a produit une raréfaction de la plupart des os examinés, qui est intervenue, d'une façon notable, dans le développement des épiphyses. et qui a produit une déformation kystique à l'extrémité de certains os longs (extrémités supérieures et inférieures : fémur, tibia, péroné).

VI

OBSERVATION D.B. DAVIS et F.P. CURRIER .

(*The Journal of the American Medical Association*,
juin 1934.)

Après avoir donné un résumé rapide de l'observation de MORQUIO, les auteurs présentent les observations de deux frères : R. C., 6 ans, K. C., 9 ans.

Au moment d'un premier examen médical (5 août 1930) fait au Centre de dépistage de Michigan, les enfants nous furent envoyés avec le diagnostic de crétinisme.

Antécédents héréditaires : Père, 44 ans, bien portant ; mère morte à 25 ans des suites d'une opération pelvienne. Une sœur aînée est morte à 14 ans (crétinisme), les gens qui l'ont connue disent qu'elle ressemblait à ses frères.

Une deuxième sœur âgée de 23 ans, faible d'esprit, est dans une maison de rééducation. (Le père dit que le trouble mental a succédé chez elle à une fièvre scarlatine.)

Une troisième sœur âgée de 15 ans paraît normale malgré qu'elle présente un léger embonpoint.

HISTOIRE DE LA MALADIE. — Lorsque R. C. avait un an, on avait déjà remarqué que sa tête était anormalement grosse, surtout dans le diamètre antéro-postérieur.

Peu après on constata qu'il ne pouvait plus plier complètement les doigts et qu'il ne pouvait plus ni fléchir ni étendre les bras sur les coudes.

K. C. était dans le même état.

On ne fit rien pour les enfants jusqu'en 1929 où un médecin posa, après les avoir examinés, le diagnostic de crétinisme et leur fit suivre pendant 3 mois un traitement thyroïdien. Aucune amélioration n'en résulta.

En février 1930 ils subirent un examen approfondi au service de pédiatrie du Michigan.

Les résultats de l'examen ont été semblables pour les deux frères, aussi ne donnerons-nous que l'examen de R. C.

Observation de R. C. : Tête remarquablement agrandie : circonférence occipito-frontale : 55 cm.

Bouche paraissant plus grande que la normale.

Chevelure abondante mais raide.

Nez court et aplati, dépression en selle de la pyramide nasale.

Hypertrophie des tonsilles.

Légère hypertrophie de la langue.

Dents petites.

Rate palpable (2 travers de doigt au-dessous du bord costal).

Le foie notablement augmenté de volume s'étend jusqu'au cachant inférieur droit de l'abdomen.

Le ventre est en obusier. A 1 pouce au-dessous de l'ombilic la circonférence de l'abdomen est de 60 cm.

Les doigts sont courts. La main a la forme typique « en bêche ».

Examen chimique :

Calcémie	112 milligrammes.
Phosphore inorganique ..	39 milligrammes.
Glycémie	0 gr. 85.

Un test de tolérance ou dextrose donna des résultats normaux. Le diagnostic de glaucome fut fait sur chacun des malades et on conseilla l'iridectomie bilatérale qui fut pratiquée sur R. C. le 25 mars.

Les études radiologiques : mains, poignets, genoux, coudes, montrèrent un retard du développement épiphysaire et une distorsion de la base des phalanges et des métacarpiens et de la métaphyse des os de l'avant-bras et du bras. Les phalanges épaissies montrent des trabécules irrégulières et tordues. Il y a des zones irrégulières d'hypocondensation près des métaphyses.

Un cliché du crâne mit en évidence une large calotte crânienne ; le mur de la selle turcique était imparfaitement développé.

(La description d'un enfant est identique à celle de l'autre.)

La tête semblait reposer sur les épaules grâce à la brièveté du cou. Le crâne était scaphocéphalique ; à cause de cette déformation la pyramide nasale semblait effondrée dans la face. La base du crâne et le nez étaient légèrement aplatis. Les maxillaires étaient plus développés que normalement, même disproportionnés avec l'ensemble de la face.

Le thorax était carré à cause de l'augmentation du diamètre antéro-postérieur. Le ventre en obusier présentait une hernie ombilicale de 2 cm. 5 (l'enfant le plus jeune n'avait pas de hernie). Debout et en relâchement musculaire, il existait une ensellure lombaire marquée et les axes des cuisses étaient convexes. Cette dernière position était due à l'impossibilité d'étendre

complètement les jambes sur les cuisses. En fait les mouvements d'extension de toutes les articulations étaient très limités, même ceux des doigts qui ne pouvaient aussi être fléchis complètement.

La thyroïde, le thymus, les ganglions lymphatiques, les testicules paraissaient normaux.

Le cœur, les poumons fonctionnaient normalement.

L'intelligence était intacte. La vision faible.

Les analyses d'urine, la numération globulaire, la réaction de Kahn n'ont pas donné des résultats anormaux.

L'examen radiologique a montré : Un crâne anormalement grand, avec un amincissement des tables interne et externe et un épaissement du diploé ;

Les sutures sagittale et lambdoïde fermées ;

Diastasis de la suture coronale ;

La colonne vertébrale rectiligne : absence des courbures normales et présence de zones d'exubérance osseuse.

Les examens neurologiques ayant été négatifs, on décida de faire une ventriculographie après qu'on eut constaté une hypertension intra-crânienne. Cet examen montra des ventricules latéraux symétriquement agrandis, le 3^e ventricule agrandi aussi mais dans des proportions moindres, une disposition de l'air en bulles sur le cortex.

Nous avons revu ces malades en janvier 1934. Les changements sont minimes. La diminution de la vision s'est très accentuée et les enfants ne distinguent presque plus la lumière de l'obscurité. Un examen du fond de l'œil montre une rétine blanchâtre et la disparition de presque tous ses vaisseaux.

La peau est normale ainsi que les dents, les ongles, les cheveux. Rien n'est à signaler du côté de la glande thyroïde, du thymus et des testicules.

Le foie et la rate ne sont pas palpables.

La calcémie est de 0 gr. 086 pour K. C. et

0 gr. 07 pour R. C.

Les résultats de l'examen radiologique sont les mêmes que

ceux de 1930, excepté le cliché du crâne qui montre une augmentation de la déformation. Chez le plus jeune, la suture sagittale formant bourrelet, peut être palpée sur toute sa longueur

VII

OBSERVATION D.O. BROWN

(*Compte rendu de la séance du 12 avril 1933
de The Melbourne Pediatrics Society.*)

Le Dr D.O. BROWN rapporte 3 cas de dystrophie osseuse familiale observés chez deux sœurs et leur mère.

La fille aînée âgée de 12 ans a été conduite à l'hôpital pour des douleurs de ventre. Traitée autrefois pour bacillurie, elle en était guérie. Peu après, elle accusait une douleur dans la jambe et la radiographie assura le diagnostic.

Taille : 1 m. 24. Poids : 25 kg. 400.

Ces chiffres sont inférieurs à la normale sans que l'on puisse parler de nanisme.

Lordose et ventre saillant. Tête normale.

Pas de stigmatisme de syphilis ou de dyspituitarisme.

Aux hanches, flexion de 10 degrés à droite, de 5 degrés à gauche. Rotation externe et abduction limitée comme dans la maladie de Calvé-Perthes.

La plus jeune sœur, âgée de 9 ans, ne se plaint que de douleurs dans la jambe gauche et de boiterie.

Petite sans être naine.

Tête enfoncée dans les épaules.

Pas de stigmates syphilitiques.

Les deux hanches sont déformées en flexion avec mouvements d'abduction et de rotation externe limités.

Cyphose irréductible.

Cyphose thoracique inférieure.

Légère arriération mentale.

Calcémie et phosphorémie normales.

Bordet-Wassermann négatifs.

Mère née dans l'Afrique du Sud.

Même conformation et même stature.

Le diagnostic de cette rare et curieuse affection, à laquelle nos confrères australiens donnent à juste titre le nom de *Maladie de Morquio*, doit être fait après élimination de l'achondroplasie et de la maladie de Calvé-Perthes qui n'ont avec elle que de vagues analogies.

Le Dr COLIN MAC DONALD avec l'aide du Dr ROY SCAR (de Sydney), a pu reconnaître cette dystrophie familiale que L. MORQUIO a décrite le premier.

Non seulement les signes et symptômes cliniques mais encore la radiographie, permettent de distinguer nettement la *Morquio's disease* de l'achondroplasie et de la maladie de Calvé-Perthes.

La petite taille des sujets s'explique par la plastispondylie et la cyphose.

VIII

OBSERVATION E.J. BARNETT

(*Journal of Pediatrics of St-Louis*, juin 1933.)

Il s'agit de deux frères âgés de 13 et 10 ans.

Les enfants sont petits.

Les yeux sont extrêmement écartés.

Leur nez est déprimé.

Leur cou est court.

Le sternum est saillant et projeté en avant de telle sorte qu'il apparaît comme « une étagère sur laquelle repose le menton ».

La colonne vertébrale est cyphotique.

Les hanches fléchies.

Les mains allongées touchant presque les genoux qui sont très tordus (*genu valgum*)

Les pieds sont très écartés et les extrémités des os longs sont très proéminentes.

Il est évident que ces cas forment une entité clinique. La tendance familiale est aussi évidente. Les déformations sont presque identiques et cependant elles diffèrent d'autres types classés comme dystrophies héréditaires cartilagineuses ou osseuses.

CHAPITRE II

CARACTÈRES FONDAMENTAUX

de la DYSTROPHIE. — ESSAI de PATHOGÉNIE

La *Maladie de Morquio* se présente dans tous les cas publiés avec les mêmes caractères, morphologiques et évolutifs, répondant d'une manière exacte à la définition donnée par CHARCOT, PAULY et BONNE de la maladie familiale :

1^o Elle frappe de nombreux sujets d'une même famille :

- 2 enfants sur 3 dans l'observation de GIRAUD et BERT,
- 4 enfants sur 5 dans celle de MORQUIO,
- 2 enfants sur 7 et 4 sur 5 dans celle de RUGGLES.
- 3 sur 4 dans celle de DAVIS et CURRIER,
- 2 sur 2 dans celle de BROWN et MAC DONALD.

2^o Elle affecte dans cette même famille une forme et une évolution à peu près identiques

Les photographies de nos deux malades jointes à leurs observations permettent de constater l'exacte similitude de leur morphologie et BARNETT dans son étude

ne dit-il pas, en comparant les malades de MORQUIO aux siens : « Ces malheureux enfants semblent être tous d'une même famille et d'une race particulière ».

L'histoire de la maladie est exactement la même dans toutes les observations relatées ici.

3^o Elle se manifeste comme la conséquence d'une tare originelle du germe, un trouble du développement, indépendamment d'une infection et d'une influence extérieure, d'une maladie acquise ou d'un accident de la vie intra-utérine.

En effet, les géniteurs et leurs ascendants sont indemnes de cette maladie, mais ils semblent prédisposés à engendrer des produits anormaux.

Il est logique de penser que ces anomalies relevées chez les descendants sont imputables à une altération essentielle, ou à un vice de nutrition des cellules germinatives : ovule ou spermatozoïde.

Les enfants naissent, en apparence, parfaitement sains. Dans aucun cas il n'a été signalé de difformité visible à la naissance ; ce n'est que vers le 9^e ou 10^e mois, alors que l'enfant commence à s'asseoir, qu'apparaît la cyphose qui s'accroît de plus en plus et qui s'accompagne, dès les premiers pas (qui sont tardifs) de déformations des membres inférieurs (les hanches se luxent, les genoux se mettent en valgus, les voûtes plantaires s'effondrent) et se transforme en cyphoscoliose. Ces troubles progressent pendant 8 à 10 ans puis se stabilisent.

Les altérations osseuses ont comme caractéristiques de ne jamais s'accompagner de douleurs et d'affecter surtout le thorax et les membres

Les malades se présentent comme des nains dystro-

phiques : la taille maxima à laquelle arrive un adulte est 1 m. 20. La dystrophie épargne le crâne et la face. Le crâne est légèrement augmenté de volume et aplati à sa base, la tête paraît à peu près indemne, les yeux sont un peu trop écartés l'un de l'autre, la pyramide nasale légèrement affaissée ; mais ce n'est qu'un examen très attentif qui permet de relever ces petits détails. Seuls CURRIER et DAVIS décrivent chez leurs malades des anomalies importantes du crâne : Scaphocéphalie et grandeur anormale de la boîte crânienne, diastasis de la suture coronale et fermeture précoce des sutures sagittale et lamboïde, affaissement marqué de la pyramide nasale. Les photographies de leurs malades sont assez atypiques et ressemblent peu à celles de MORQUIO.

Les déformations du squelette sont généralisées et absolument symétriques, il n'y a pas de fractures spontanées. La colonne vertébrale est cyphoscoliotique, le sternum est projeté en avant, la cage thoracique diminuée de hauteur, les clavicules surélevées font disparaître le cou et le menton « repose sur le sternum comme sur une étagère ».

L'aspect du tronc est analogue à celle d'un pottique avec grosse gibbosité cicatrisée, mais cette gibbosité n'est pas angulaire mais arrondie.

Les membres supérieurs sont à peu près indemnes. Leur longueur étant conservée et la hauteur du thorax considérablement diminuée, ils apparaissent anormalement longs, « les mains atteignent les genoux », donnant ainsi aux malades une apparence vaguement simiesque.

Aux membres inférieurs les déformations sont considérables : les hanches sont subluxées et même luxées, les genoux présentent un genu-valgum bilatéral, les

pieds sont aplatis, la voûte plantaire complètement effondrée. L'écartement entre les deux pieds est exagéré : RUGGLES, dans les 8 cas observés, note qu'il varie entre 10 et 15 cm., MORQUIO donne le chiffre 40 cm. pour un de ses malades.

Les muscles légèrement amyotrophiques donnent aux membres un aspect aplati, mais les réactions électriques des muscles sont normales. On ne note jamais de réactions de dégénérescence.

Les ligaments et les muscles périarticulaires sont mous et lâches. Un signe de tout premier plan est *l'hyperlaxité des ligaments articulaires* qui permet des mouvements d'amplitude exagérée et des attitudes paradoxales des mains dont « la face postérieure peut être amenée au contact de la face postérieure de l'avant-bras ».

Les articulations des membres inférieurs et des pieds peuvent être subluxées avec facilité, mais aux hanches et aux genoux ces subluxations sont rendues permanentes grâce à l'aplatissement et aux déformations des surfaces articulaires qui limitent par contre l'amplitude de certains mouvements passifs (extension de la cuisse sur le bassin).

Les troubles de la statique articulaire entraînent des lésions d'arthrite sèche, causes des craquements, que la mobilisation passive des membres met facilement en évidence.

L'étude radiologique du squelette montre l'intégrité des os du crâne et de la face (la scaphocéphalie signalée par CURRIER semble être une malformation surajoutée que l'on ne peut pas considérer comme faisant partie intégrante du syndrome dystrophique que nous décrivons).

Les autres os sont peu développés hypoplasiques. La comparaison des clichés de malades d'âges différents permet de conclure à un retard, non à un défaut d'ossification. Les diaphyses des os longs, légèrement amincies, sont d'aspect homogène et ne présentent pas de déformations importantes.

Les épiphyses des os longs, surtout les épiphyses fertiles, les corps vertébraux, les os courts (rotule et carpe), sont les sièges d'une ostéoporose accentuée. Les lésions articulaires sont surtout accentuées aux hanches et aux genoux : là les épiphyses incomplètement ossifiées et sous l'influence des pressions transmises sont usées, aplaties, effondrées, érodées. Les corps vertébraux sont effondrés et déformés en coin selon les régions.

En résumé, les altérations osseuses que montre la radiographie, consistent en « raréfections, décalcifications, destructions des épiphyses et retard d'ossification de tous les os longs et courts sans que l'axe des os longs étudiés individuellement soit modifié. En outre, nous avons retrouvé chez les malades montpelliérains une *hyperostose symétrique* siégeant sur la face externe du tiers supérieur de la diaphyse humérale.

Cette déformation osseuse, sans rapport apparent avec la statique, signalée par MORQUIO dans toutes ses observations et visible sur les clichés publiés par Mme SOREL-DÉJERINE et SOREL dans leur *Atlas de radiographie osseuse* édité par Masson en 1931, a une importante valeur séméologique et semble devoir être retenue comme un stigmate osseux de la dystrophie de MORQUIO.

Le tassement des vertèbres, la cypho-scoliose extrême, le genu-valgum bilatéral, l'effondrement de la voûte

plantaire sont les seules causes de l'exiguité de la taille de ces sujets car les diaphyses des fémurs et des tibias ont des longueurs normales comparées à celle d'un individu moyen et sain du même âge.

Les subluxations des hanches et les genu-valgum gênent la marche et la font claudicante et dandinante, la diminution des forces, l'hyperlaxité ligamentaire la rendent fatigante et même impossible chez un malade de MORQUIO.

Les examens des divers organes ne révèlent rien de pathologique, seules des modifications de la respiration provoquées par la déformation du thorax méritent d'être signalées.

Les glandes endocrines fonctionnent normalement. MORQUIO et RUGGLES signalent une légère augmentation du métabolisme basal variant de 10 à 20 %. La puberté est normale. Les caractères sexuels secondaires sont bien développés. Il y a une légère hypertrophie des organes génitaux externes. L'instinct sexuel est normal chez tous les malades observés.

L'examen de la selle turcique ne permet dans aucun cas de relever des modifications importantes dans sa forme.

Le syndrome oculaire de POURFOUR DU PETIT : mydriase, exophtalmie, élargissement de la fente palpébrale relevé chez nos deux malades et que nous n'avons pas retrouvé chez d'autres, semble pouvoir être rapporté à une irritation locale, permanente, des ganglions sympathiques de la chaîne cervicale. Il est logique de penser que cette irritation nerveuse reconnaît comme origine des compressions, des lésions provoquées par l'important effondrement des vertèbres du cou, quoique

nous voyons, dans des circonstances pathologiques analogues, s'installer le syndrome inverse de Claude BERNARD-HORNER et qu'il nous soit difficile d'expliquer cette inversion des résultats fonctionnels.

L'intelligence des malades est normale : MORQUIO et RUGGLES insistent sur l'aspect éveillé des sujets, les deux frères que nous observons nous-même, ont une bonne instruction élémentaire.

Cette dystrophie dont nous venons de décrire les caractères fondamentaux, l'étiologie familiale, l'apparition des signes dès la première année de la vie, l'hyperlaxité ligamentaire considérable, le retard d'ossification des épiphyses et les déformations qui sont le résultat des pressions transmises à ces extrémités mal calcifiées, l'intégrité de la forme du crâne, de la face et de la diaphyse des os longs, apparaît donc comme une maladie familiale parfaitement individualisée.

Il est facile, en présence de cet état, d'éliminer le diagnostic de rachitisme congénital de WIRCHOW et MULLER et de l'achondroplasie de PARROT caractérisés, tous deux, par l'arrêt du développement de l'os en longueur et la conservation de l'ossification périostée qui demeure régulière. Ces deux caractères se traduisent cliniquement par le développement normal du tronc, l'ensellure lombaire, l'augmentation du volume de la tête, la brièveté des membres faisant un contraste frappant avec les dimensions du buste et de la tête.

Les caractères de généralisation et de symétrie des déformations nous font éliminer le diagnostic de la ma-

ladié de CALVÉ-PERTHES vers lequel l'examen du seul cliché des hanches pourrait nous orienter.

La pathogénie d'une telle affection reste obscure. GEOFFROY SAINT-HILAIRE, étudiant la maladie familiale en général, dit qu'elle est une anomalie survenant pendant la formation de l'organisme et son développement, qui empêche celui-ci d'arriver aux conditions auxquelles il devrait normalement parvenir ».

Dans l'ovule et dans le spermatozoïde se trouvent déjà des zones de localisation, c'est-à-dire des particules prédestinées à tel ou tel développement. Ces granulations se trouvent également dans les filaments nucléaires, chromatiques et de l'ovule et du spermatozoïde et grâce à la loi des affinités des parties similaires « du soi pour soi » de GEOFFROY SAINT-HILAIRE, l'accouplement de ces granulations (déjà spécialisées dans l'ovule et le spermatozoïde) vont donner dans l'œuf fécondé les particules à tel ou tel développement. « Des produits solubles, dit BOUCHARD, fabriqués par l'organisme du générateur, ont une grande affinité pour celle des granulations qui, dans la cellule génératrice, est destinée à régler le produit similaire dans le produit et l'on comprend que l'exagération de la fonction dans le cas de la maladie ou que la suppression d'un organe puissent avoir pour conséquence des anomalies physiques ou fonctionnelles dans l'organisme de l'individu engendré. »

Dans le cas de consanguinité, les déficiences sont élevées au carré, puisque les deux géniteurs, issus d'une même souche, portent, à l'état latent, une tare identique et que les produits solubles de l'un ne peuvent pas compenser la déficience organique de l'autre.

Ceci expliquerait pourquoi, alors que les enfants du premier mariage, dans l'observation de MORQUIO, contracté entre le père et sa cousine germaine, sont atteints de dystrophie ; les autres enfants, nés du second mariage du père avec une autre femme, sont indemnes de toute tare. La seconde femme, saine, ayant revigoré, par son apport, l'œuf fécondé par un spermatozoïde issu d'un organisme débilité.

La théorie de BOUCHARD permettrait d'expliquer aussi pourquoi l'aîné est sain, alors que les cadets sont tarés : la déficience organique du père ou de la mère pouvant peut-être être apparue secondairement, après un premier accouchement épuisant les cellules germinatrices normales au moment de la première conception.

Imaginons un retard de l'évolution des particules destinées à donner le feuillet mésodermique de l'embryon duquel sortiront les muscles, le squelette, les ligaments, le derme, le tissu conjonctif. Ceux-ci, à cause de l'anomalie d'évolution du feuillet, vont donner des systèmes osseux, ligamentaire, musculaire mal conformés et d'un développement retardé.

ALLEN, dans ses études sur la phylogénèse du système endocrinien, tend à prouver, en expérimentant sur des tétards, que l'hormone thyroïdienne est une hormone de différenciation des tissus et non une hormone de croissance.

SHELTON, dans une étude radiologique du développement normal parue dans *The Journal of American Medical Association* du 7 mai 1931 adoptant les conclusions d'ALLEN, dit que « le retard du développement osseux est pathognomonique de l'hypothyroïdisme précoce et ceci est bien établi ».

« Peu d'enfants hypothyroïdiens présentent l'aspect classique du crétin ou du myxœdémateux, à moins que cet état soit fort avancé. En conséquence, beaucoup sont considérés comme normaux... »

« Il est d'évidence clinique de constater chez les hypothyroïdiens, chez lesquels on ne note qu'une légère modification staturale, un retard très marqué de la différenciation du tissu somatique. Il semble donc raisonnable de soutenir que, l'absence à la naissance d'un ou de plusieurs noyaux d'ossification est un signe précoce et bien spécifique d'hypothyroïdisme. »

Les observations de MORQUIO peuvent, pour les besoins de l'explication, être considérés comme les observations successives d'un même malade, sans qu'une pareille identification puisse, par essence, être rejetée comme fausse.

Étudions, comparativement avec les radiographies d'un enfant sain, les modifications des os du carpe car là nous pouvons suivre les progrès de l'ossification sans que l'orthostatisme vienne, comme au genou, ajouter des lésions destructives. Normalement, à un an le grand os et l'os crochu sont ossifiés, donc visibles radiologiquement, le pyramidal l'est à 3 ans, le semi-lunaire à 4 ans, le trapèze et le scaphoïde à 5 ans, le trapézoïde à 6 ans, le pisiforme ferme à 10 ans le cycle de l'ossification du massif carpien.

Dans la *Maladie de Morquio*, la radiographie du poignet montre à 8 ans « l'absence complète des os du carpe », à 14 ans « le carpe est vide, on voit seulement de petites ombres insignifiantes représentant les os du carpe » ; à 15 ans « on observe les points correspondant aux grand os du côté gauche et semi-lunaire du côté

droit » ; à 19 ans, « tous les os du carpe sont représentés mais quelques-uns sont à peine manifestes » ; à l'âge adulte « le squelette de la main est normal ».

Donc l'ossification, qui chez l'enfant normal s'effectue de 1 à 10 ans, met chez nos malades le double de temps.

Faut-il, comme le pense SHELTON, attribuer à l'hypothyroïdisme ce retard très marqué de l'ossification ? Il nous faudrait pouvoir étudier les sujets dès leur naissance. Nous n'avons relevé aucun signe de dysfonctionnement thyroïdien. Et même, dans le cas où il a été étudié, le métabolisme basal a été noté augmenté.

Malgré cela nous n'affirmons, ni infirmons les conclusions de SHELTON, et nous nous bornons à constater simplement le retard d'ossification manifeste.

L'étude systématique des symptômes de la *Maladie de Morquio* montre que tous les systèmes osseux, ligamenteux et musculaire sont atteints à des degrés différents mais que l'on ne peut, chez aucun des malades observés, parler d'intégrité d'un de ces différents systèmes.

Ces retards de développement, auxquels s'ajoute peut-être celui des glandes endocrines si l'opinion de SHELTON est considérée comme exacte, appartiennent donc à un organisme provenant de la fécondation d'éléments sexuels qui ont perdu une certaine partie de leur action reproductrice. Quelles sont les causes déterminant cette modification du germe ?

Nous pénétrons là dans le domaine de l'hypothèse pure.

L'observation de MORQUIO permettrait d'apporter l'argument de consanguinité mais ce n'est que là que

l'on puisse relever ce fait. Il est vrai que la plupart des observations rapportées ne donnent que des renseignements très brefs sur les antécédents héréditaires. Pour nos malades, un interrogatoire très serré n'a donné aucun résultat.

On peut supposer l'influence des différents facteurs : l'âge trop avancé des parents au moment de la conception, l'alcoolisme, la tuberculose non dépistée, la syphilis occulte des ascendants, l'épuisement de la mère, dans la pathogénie du trouble du développement embryonnaire.

Voici donc, brièvement exposée, la pathogénie qui nous paraît pouvoir expliquer la dystrophie de MORQUIO : dégénération de tout le tissu mésenchymateux due à une prédisposition particulière des géniteurs à engendrer des produits anormaux.

Cette dysplasie mésenchymateuse qui, comme nous le verrons au chapitre nosographique, peut aussi engendrer d'autres formes de maladies congénitales, crée l'entité morbide de MORQUIO, grâce à la prédominance de la dysplasie sur les ligaments articulaires sans que l'on puisse parler d'intégrité du système osseux et musculaire.

CHAPITRE III

ESSAI de PHYSIOPATHOLOGIE

L'étude analytique des symptômes de la *Maladie de Morquio* permet de faire jouer un rôle de premier plan à l'*hyperlaxité des ligaments articulaires* dans le déterminisme des déformations du squelette.

Le retard de l'ossification existant seul se traduirait par de la platispondylie généralisée qui ne saurait engendrer les déformations que nous constatons. Mais l'hyperlaxité ligamentaire permet aux difformités articulaires de se produire et de revêtir cette apparence caractéristique que nous avons décrite.

Normalement la colonne vertébrale rectiligne à la naissance, s'infléchit lorsque l'enfant commence à s'asseoir et à marcher et présente quatre courbures antéro-postérieures :

- la 1^{re} dorsale convexe en avant ;
- la 2^e dorsale convexe en arrière ;
- la 3^e lombaire convexe en avant ;
- la 4^e sacro-coccygienne convexe en arrière.

Ces inflexions sont destinées à bien équilibrer la tête et le poids des viscères qui exercent sur elle des pressions verticales.

Elles sont limitées par la tension de ligaments puissants : ligament vertical postérieur et ligaments jaunes et par les muscles des gouttières vertébrales.

Dans la *Maladie de Morquio*, tout le système ligamentaire présente une hyperlaxité exagérée : la tension des ligaments vertébraux se relâche à tout moment, les inflexions rachidiennes normales s'exagèrent : la courbure dorsale se transforme en cyphose.

Dès la naissance, normalement la vertèbre présente trois points d'ossification ; chez nos malades, ces points n'apparaîtront que bien plus tard. Les corps vertébraux peu résistants vont, sous l'influence du poids du corps, s'aplatir et se déformer grâce à la cyphose fonctionnelle réductible en transformant celle-ci en cyphose irréductible.

Le même raisonnement permet d'expliquer la production des déformations des articulations des membres. Le genu-valgum s'explique facilement. Normalement les axes du fémur et du tibia forment entre eux un angle ouvert au-dehors. Cette disposition provient de la différence des longueurs des deux condyles fémoraux : l'interne étant beaucoup plus long que l'externe, et de l'horizontalité parfaite du plateau tibial. Le fémur a donc tendance à presser plus fortement sur le condyle interne du tibia, mais le ligament latéral interne, les muscles de la patte d'oie et les ligaments croisés s'opposent par leur tension à l'accentuation de cette pression. Si leur action est nulle, le condyle externe du genou va supporter tout le poids de la moitié du corps qui nor-

malement se répartit sur tout le plateau tibial et est ainsi contrebalancée par la pression de l'appui du sol qui se transmet directement par la diaphyse tibiale parfaitement rectiligne.

On modèle, à volonté, un os sain, par compression permanente exercée sur lui pendant la période de sa croissance. Ce modelage se fait par un mélange d'usure, de tassement et d'hypérostose.

DELPECH (de Montpellier) a depuis longtemps caractérisé les déformations résultantes : « dépression des surfaces comprimées, élargissement des surfaces hors d'appui qui s'épanouissent. »

Le condyle externe du tibia s'effondre d'autant plus vite et d'autant plus complètement qu'il est incomplètement ossifié, le condyle interne se développe normalement. Le plateau tibial perd son horizontalité par suite de la dénivellation de ses deux condyles et le genu-valgum arrive à son optimum de déformation, alors irréductible par suite des lésions osseuses.

Un mécanisme identique exerce aux hanches, dans les articulations médio-tarsiennes, son action déformante.

Cette *pathogénie ligamentaire* du déterminisme des déformations articulaires, explique l'absence de déformations appréciables des os du bassin, des articulations des bras et du cou-de-pied.

Aux hanches, aux genoux, à la colonne vertébrale, les difformités ne sont que l'accentuation, la caricature des caractères normaux. Le passage du normal au pathologique peut donc s'effectuer progressivement et sans à-coup : les déformations s'installent ainsi insidieusement.

Dans les autres articulations, l'épaule, par exemple, la luxation porte la tête humérale dans des positions où elle n'irait pas par translations successives. Sa réduction est, par suite de l'impotence fonctionnelle occasionnée, immédiatement exigée. La pesanteur, d'autre part, s'oppose à l'ulcération compressive et empêche l'érosion du cotyle.

Mais il ne faudrait pas faire jouer à la laxité exagérée des ligaments, le seul rôle dans cette pathogénie : elle est déterminante mais non seule responsable.

L'os présente, comme nous l'avons dit dans le chapitre précédent, un *retard important d'ossification* qui diminue sa résistance.

Ceci est confirmé cliniquement par la légère incurvation des diaphyses tibiales, par la diminution de l'opacité radiologiques de os, par l'abaissement de la calcémie manifeste chez l'enfant.

Mais cette hyporésistance osseuse n'est pas très marquée. Nous n'avons, dans aucun des cas publiés, relevé les signes de la fragilité osseuse : (fractures multiples dues, à des causes minimales). Les radiographies montrent l'intégrité des diaphyses et leur uniformité.

Nous savons que l'os sain peut se modeler à la période de sa croissance. Il en est des exemples fameux dans l'histoire, entre autres, la déformation du crâne toulousain, due au bonnet dont on affublait les enfants.

Le retard d'ossification permet une accentuation des déformations mais ne les crée pas.

Les lésions osseuses secondaires aux chevauchements et luxations, dues aux pressions et contre-pressions anormalement transmises par le fait des positions défectueuses des os entre eux, vont fixer les attitudes vicieuses

et les rendre incorrigibles. Ces attitudes seront d'autant plus accentuées et d'autant plus irréductibles que les lésions osseuses seront plus importantes, et l'enfant plus âgé.

En résumé, nous rapporterons ici la succession des étapes physiopathologiques de la *Maladie de Morquio*, tracée dans le travail de MM. GIRAUD et BERT.

I. — *A l'origine Hyperlaxité articulaire* par insuffisance ligamentaire (avec un certain degré de diminution de la résistance des os et de leur charge calcique.

II. — *Effrondrement statique*. Attitudes anormales des régions soumises à un ensemble de pressions et de contre-pressions (thorax, bassin, membres inférieurs).

III. — *Déformations ostéo-articulaires* et attitudes vicieuses permanentes (période de dystrophie consolidée).

CHAPITRE IV

ESSAI NOSOGRAPHIQUE

La théorie ligamentaire de la *Maladie de Morquio* permet de redonner aux ligaments toute leur importance dans la pathogénie d'un certain nombre de déformations essentielles.

Quelques déviations de la colonne vertébrale ne s'accompagnent pas de lésions osseuses dans les cas publiés, rares il est vrai, de scoliose essentielle, de cyphose de la jeune fille, de scoliose congénitale, la radiographie ne montre ni de vertèbre en coin, ni d'hémi-vertèbre sur-numéraire, ni de côte cervicale.

En présence de faits semblables, MALGAIGNE avait émis l'hypothèse de la faiblesse congénitale des ligaments vertébraux déterminant la déviation. Il fut violemment combattu par de nombreux auteurs, mais à tort, nous semble-t-il.

Sans vouloir faire jouer, aux ligaments vertébraux, un rôle dans toutes les déviations du rachis, il nous paraît, que ce rôle est prépondérant dans les formes précitées.

D'autres déformations articulaires : le genu valgum, le genu recurvatum, qui apparaissent la plus part du temps bilatérales, peuvent reconnaître la même pathogénie.

Décrit pour la première fois par GUÉNIOT, le genu recurvatum se présente comme une attitude vicieuse, en hyperextension de la jambe sur la cuisse, de sorte que les deux segments du membre forment un angle obtus, ouvert en avant, le malade pouvant, dans les cas extrêmes, mettre les faces antérieures de son tibia et de son femur en contact. LANNELONGUE donne à cet état le nom de « renversement de la jambe en avant ».

HOFFA a mis en évidence *l'hyperlaxité du genou*, rendant possible les mouvements de latéralité.

L'anatomie pathologique de cette affection décrit une capsule articulaire intacte mais très relâchée, les lésions osseuses, lorsqu'elles existent, sont celles que la loi de BESSEL-HAGEN nous permet d'espérer trouver.

Nous avons décrit le mécanisme qui préside à la formation du genu valgum dans la *Maladie de Morquio* ; une hyperlaxité ligamentaire, localisée aux genoux, crée ces déformations bilatérales en genu valgum dont on peut retrouver de nombreux cas dans la littérature médicale.

FISCHER, MÉLICHER, SAYRE, WOLF et HOFFA, relatant des observations de *luxation intermittente du genou* insistent sur le rôle de la capsule articulaire congénitalement relâchée.

Relevant non de l'observation d'hôpital, mais du spectacle forain, nous signalerons ces *hommes-caoutchouc* qui se luxant successivement toutes les articulations réalisent des dislocations acrobatiques.

Leur système osseux étant indemne, leur propension aux luxations ne peut relever que de l'hyperlaxité des ligaments articulaires.

Toutes les déformations que nous venons de citer sont unies ou pauci-articulaires et, si leur pathogénie permet de les rapprocher de la *Maladie de Morquio*, elles ne peuvent être considérées que comme des termes de passage.

Mais il est d'autres affections qui, comme la *Maladie de Morquio*, paraissent relever d'une *dysplasie mésenchymateuse*.

Le mésenchyme donne les os, les ligaments articulaires, les muscles, le derme, la sclérotique. Son vice de développement va donc influencer les différents systèmes issus de lui et créer des dystrophies osseuses, artho-ligamentaires, dermiques, musculaires.

Mais ces dystrophies se combinent selon des proportions différentes et donnent des entités morbides qui, de prime-abord, semblent complètement isolées les unes des autres.

La maladie de *Lobstein*, le syndrome de *Danlos*, la myatonie d'*Oppenheim* sont au premier examen totalement différents de la *Maladie de Morquio*, et pourtant, si l'on en approfondi l'étude, des caractères communs se révèlent.

I. — *La maladie de Lobstein* ou ostéosathyosis idiopathique, décrite pour la première fois en 1825, est caractérisée par la *fragilité extrême des os* qui permet la production de fractures à l'occasion de traumatismes insignifiants. Ces sujets, « véritables hommes de verre », totalisent un nombre sensationnel de fractures : Une

jeune fille de 14 ans, traitée à Middlesex hospital (jouissant par ailleurs d'une santé parfaite), avait présenté 31 fractures. BLANCHARD relate le cas d'un malade qui s'était fait 41 fractures.

Cette maladie revêt presque toujours le caractère familial. ERCKMAN l'a observée durant 3 générations dans une famille. ELLIS la trouve chez deux frères. Et on peut grouper plusieurs observations de cette dystrophie apparue chez une mère et ses enfants.

L'examen radiographique du squelette montre le même aspect grêle, transparent, décalcifié des os, la corticale est mince, parfois interrompue le long de la diaphyse (TRENDLENBOURG, BROCA, LANGE).

Le crâne est souvent déformé et élargi latéralement, présentant le type de crâne à rebords décrit par APERT.

Dans toutes les observations la *fragilité osseuse* s'accompagne d'*hyperlaxité ligamentaire*. Quelques-unes signalent des scolioses accentuées (OTTLEY), des cyphoses dorso-lombaires très marquées (VALDEZ, ALVAREZ) qui amènent une diminution importante de la taille.

Un caractère pathognomonique de la *maladie de Lobstein* est la couleur gris-ardoisé des sclérotiques, allant même jusqu'à la teinte bleue céramique. VAN DEN HOEWE et KLEIN décrivirent devant la Société hollandaise d'Ophtalmologie en 1916, un syndrome où, à la fragilité des os, à l'hyperlaxité ligamentaire, à la coloration anormale des sclérotiques, s'ajoutait une surdité bilatérale.

Cette otosclérose bilatérale a été attribuée par BOREL à un mécanisme neurotrophique et par LE MÉE aux déformations crâniennes.

Le *syndrome de Van den Hoeve* doit être considéré

comme une forme symptomatique de la *maladie de Lobstein*, laquelle réalise donc une dystrophie à prédominance osseuse, associée à des troubles ligamentaires, oculaires et otiques.

Chez plusieurs des malades, dont nous avons rapporté l'observation, à l'*hyperlaxité ligamentaire* essentielle; s'ajoutent des troubles oculaires (glaucome chez les deux malades de CURRIER, syndrome oculo-sympathique ayant amené chez un de nos malades des troubles trophiques nécessitant l'énucléation de l'œil).

Il nous semble donc pouvoir rapprocher, avec raison, la *maladie de Morquio* du syndrome de *Van der Hoeve*, *Lobstein*.

II. — M. LEENHARDT et Mlle SENTIS signalent en 1921, au cours d'un travail sur la myotonie congénitale d'OPPENHEIN, à côté d'hypotonie musculaire très marquée, la grande *laxité articulaire*.

CAVERT décrit ainsi un de ses malades : « Les mouvements actifs sont lents et faibles, les mouvements passifs exagérés par suite de la laxité articulaire et de l'atonie musculaire. On peut mettre les pieds derrière la nuque. »

TEMMING (*Monatosch. Kinderheilk*) apporte l'observation suivante où à l'hypotonie musculaire s'ajoute une laxité articulaire généralisée. : « La force musculaire est si faible que la moindre résistance est insurmontable... La faiblesse musculaire est généralisée et également répartie... Masses musculaires normales à la palpation. Réflexes conservés. Réactions électriques normales. *Laxité articulaire remarquable* et généralisée, per-

mettant de placer les membres, la tête et les doigts dans les positions les plus acrobatiques. »

SHELTON, étudiant aux rayons x, le squelette de deux frères myatoniques, signale « la raréfaction du tissu médullaire avec amincissement du tissu cortical ».

BENTIVOGLIO et OLSEE rapportent le cas de malades atteints de myatonie congénitale qui présentaient des « fractures spontanées comme dans l'ostéosathyrose ».

La myatonie d'OPPENHEIN, maladie généralement familiale, se caractérise donc par l'*atonie du système musculaire* sans dégénérescence. A ce symptôme fondamental s'ajoutent l'*hyperlaxité ligamentaire*, discrète ou accentuée, la *raréfaction osseuse*. Donc, comme dans la dystrophie de MORQUIO, tous les systèmes issus du mésenchyme sont touchés.

III. — Le Danois E. EHLERS, en 1901, décrivit, dans un article intitulé : « Cutis laxa », un syndrome caractérisé par la fragilité et l'hyperlaxité de la peau.

Repris par COHN, pour une première fois, ce syndrome fut retracé, sept ans plus tard, d'une façon magistrale par DANLOS qui ajouta à la notion de l'*hyperlaxité cutanée* celle de l'*hyperlaxité artholigamentaire*.

BOSVIEL publia une observation sur un cas d'hyperlaxité congénitale des ligaments articulaires et de la peau.

En 1933 MM. J. MARGAROT, P. DEVÈZE et COLL DE CARRERA rapportèrent 3 cas de la *maladie de Danlos*. Ils insistèrent sur le caractère héréditaire et familial de cette maladie, sur l'association *hyperlaxité de la peau - hyperlaxité ligamentaire*. Etudiant de petites tumeurs molluscoïdes, présentées par ces malades, ces auteurs,

frappés par la similitude constatée, rapprochent la maladie de DANLOS de la maladie de RECKLINGAUSHEN, sans toutefois conclure à leur identité mais plutôt à leur coexistence.

RONCHÈSE, en juin 1936 (*American Journal of Diseases of Children*), publiait un mémoire basé sur 3 cas personnels et 26 cas déjà publiés, et expose la triade symptomatique de la maladie de DANLOS :

« 1^o Hyperlaxité et hyperlasticité de la peau plus ou moins prononcées ;

« 2^o Hyperlaxie ou hyperflexibilité des jointures plus ou moins prononcée ;

« 3^o Fragilité de la peau et des vaisseaux sanguins avec brisures, coupures et formations d'hématomes et de pseudo-tumeurs succédant au plus léger traumatisme. »

COMBY, faisant une revue générale du syndrome de Danlos (*Archives de Médecine des Enfants*, février 1937), décrit l'hyperflexibilité des jointures : « Les doigts et les orteils offrent assez de souplesse pour être renversés en arrière jusqu'à toucher le dos de la main et du pied. » « L'extension des genoux rappelle l'attitude des tabétiques. » Il conclue ainsi : « L'étiologie et la pathogénie sont des plus obscures. Nombreuses hypothèses : mésenchymatose constitutionnelle, troubles endocriniens, atavisme. »

Il est intéressant de voir cet auteur envisager comme possible la théorie de la mésenchymatose constitutionnelle exposée par MM. GIRAUD et BERT dans leur article de la *Revue Neurologique* de juin 1935.

Ayant fait un tour rapide de la pathologie, il nous

semble que les trois maladies dont nous venons de tracer à gros traits le schéma : *Maladie de Lobstein*, *Maladie de Danlos*, *Maladie de Oppenheim*, peuvent être groupées avec la *Dystrophie de Morquio* sous la rubrique nosologique de : *Dystrophies locomotrices familiales avec hyperlaxité ligamentaire*.

Ce groupe comprend :

- 1^o les hyperlaxités ligamentaires frustes et isolées (scoliose essentielle, genu valgum, etc.) ;
- 2^o l'hyperlaxité ligamentaire associée à une hyperlaxité et fragilité cutanée (le trouble cutané étant prédominant), syndrome d'Ehlers-Danlos ;
- 3^o une hyperlaxité ligamentaire associée à l'atonie du système musculaire prédominant : *Maladie d'Oppenheim* ;
- 4^o une hyperlaxité ligamentaire discrète associée à une fragilité osseuse importante et à des anomalies de la sclérotique : *Maladie de Lobstein* ;
- 5^o une hyperlaxité ligamentaire considérable associée à des troubles légers de l'ossification : *Maladie de Morquio*.

Nous reproduisons ici le tableau dressé par MM. GIRAUD et BERT :

DYSTROPHIES LOCOMOTRICES FAMILIALES
AVEC HYPERLAXITÉ LIGAMENTAIRE

- I. *Dystrophie ligamentaire simple* : Hyperlaxités frustes, isolées.
- II. *Dystrophies ostéo-ligamentaires* :
 - a) Hyperlaxité importante et dystrophie osseuse discrète : *Maladie de Morquio* ;
 - b) Hyperlaxité discrète et fragilité osseuse extrême : *syndrome de Lobstein* et *syndrome de Van den Hoewe*.
- III. *Dystrophies myo-ligamentaires* : *maladie d'Oppenheim*.
- IV. *Dystrophie dermo-ligamentaire* : *syndrome d'Ehlers-Danlos*.

Il est intéressant de remarquer que le derme, la sclérotique, les muscles, les ligaments articulaires, les os dérivent tous de l'évolution du feuillet mésenchymateux et que nous pouvons étendre à ce groupe nosologique en entier la définition pathogénique à laquelle nous nous étions arrêté pour la *maladie de Morquio*.

« Les maladies familiales avec hyperlaxité peuvent être considérées comme des *dysplasies mésodermiques congénitales*.

LUDO VAN BOGAERT, d'Anvers, lors de la 14^e Réunion

neurologique internationale de juin 1934, réunit sous le nom de *Dysplasies ectodermiques congénitales* diverses dystrophies dont la neurofibromatose, l'angiomatose, caractérisées par l'atteinte ectodermique prédominante.

Il semble qu'il soit possible de classer ensemble certains grands syndromes congénitaux en se basant sur les anomalies de développement de différents feuillets embryonnaires qui paraissent les engendrer.

CONCLUSION

La dystrophie osseuse familiale de MORQUIO, que nous venons d'étudier, présente un grand intérêt que nous nous sommes efforcée de mettre en valeur.

Cet intérêt repose sur plusieurs éléments distincts.

Tout d'abord, la maladie de MORQUIO n'est pas, comme le croyait MORQUIO, une rareté clinique puisque, en 9 ans, il en a été publié 26 cas, et on peut espérer que, lorsque les cliniciens se seront familiarisés avec cette curieuse entité morbide, ils ajouteront bien d'autres cas, faisant même, comme RUGGLES, des diagnostics rétrospectifs de *Maladie de Morquio*.

Le caractère familial de cette maladie qui intéresse tout le mésenchyme, permettra, dans des temps à venir, de pénétrer plus à fond dans le problème de l'hérédité.

La physio-pathologie des déformations qui fait jouer à l'hyperlaxité ligamentaire le rôle de premier plan et ne donne qu'une importance secondaire à l'ostéogénèse imparfaite, permet de restituer à la théorie ligamentaire, dans la pathogénie de diverses déformations articulaires (*genu recurvatum*, *genu valgum*, *scoliose essentielle*), toute sa valeur.

La théorie qui fait de la *Maladie de Morquio* une « *dysplasie mésodermique congénitale* » permet de grouper avec elle la *Maladie de Danlos*, la *Myatonie de Oppenheim*, la *Maladie de Lobstein*, qui, à première vue, semblent entièrement dissemblables.

En reprenant la conclusion de MM. GIRAUD et BERT, nous dirons pour finir :

« Les anomalies d'évolution des feuilletts embryonnaires expliquent donc certains grands processus morbides familiaux et peuvent servir à leur classification logique, compte tenu des nombreux cas mixtes ou transitifs.

« Ce fil directeur peut n'être pas inutile dans ce domaine encore obscur. »

En ma qualité de Censeur de
tour, j'ai lu la Thèse ayant pour
titre :

La Maladie de Morquio,

Vu :

par Mlle Andrée GALTIER.

Montpellier, le 4 Mars 1937.

Je pense que la Faculté peut en
permettre l'impression.

Le Doyen ;

Montpellier, le 4 Mars 1937.

EUZIÈRE.

Le Professeur,
GIRAUD.

Vu et permis d'imprimer :

Montpellier, le 6 Mars 1937.

Le Recteur,

TAILLIART.

BIBLIOGRAPHIE

- BARNETT (E. J.). — Morquio's disease presentation of 2 cases. (*Journal of Pediatrics*, juin 1933.)
- BROWN (O.) et MAC DONALD (C.). — Three cases of familial dystrophy osseous. (*The Medical Journal of Australia*, 13 mai 1933.)
- CURRIER (D.B. et F.P.). — Morquio's disease report of 2 cases. (*The Journal of the American Medical Association*, 30 juin 1934.)
- GIRAUD (G.) et BERT (J.-M.). — Une dystrophie familiale rare : la maladie de Morquio. (*Archives de la Société des Sciences médicales et biologiques de Montpellier*, décembre 1934.)
- La dystrophie osseuse de Morquio dans le cadre des hyperplaxités familiales. (*Revue Neurologique*, juin 1935, n° 6.)
- La maladie de Morquio et les hyperplaxités ligamentaires dystrophiques familiales. (*Archives franco-belges de Chirurgie*, mars 1936.)
- HEYER (H.F.) et BRENNEMANN (J.). — Rare osseous dystrophy (Morquio). (*American Journal of Diseases of Children*, janvier 1932.)

MORQUIO (L.). — Sur une forme de dystrophie osseuse familiale. (*Bulletin de la Société de Pédiatrie*, n° 27, février 1929, p. 145-152.)

— Sur une forme de dystrophie osseuse familiale. (*Archives de Médecine des Enfants*, n° 3, mars 1929.)

— Sur une forme de dystrophie osseuse familiale. (*Archives de Médecine des Enfants*, janvier 1935.)

SUMMERFELD (P.) et BROWN (H.). — Morquio's disease ; report of 2 cas. (*Archives of diseases of Childhood*, II, 221-229, août 1936.)

HOWARD, RUGGLES (E.). — Dwarfism due to disordered epiphyseal development. (*The American Journal of Röntgenology*, janvier 1931.)

WARKANY (Joseph) et GRAEME (Mitchell). — Chondrodystrophie atypique. (*The Journal of Pediatrics*, juin 1934.)

TABLE DES MATIÈRES

AVANT-PROPOS	9
INTRODUCTION	13

CHAPITRE PREMIER

<i>Observations</i>	15
I. — Observations de MM. GIRAUD et BERT	16
II. — Observations de M. MORQUIO.....	25
III. — Observation de M.B. VALENTIN	46
IV. — Observation de M. HOWARD E. BUGGLES ...	47
V. — Observation de MM. HERMAN F. MEYER et Joseph BRENNEMANN.....	49
VI. — Observation de MM. D.B. DAVIS et F.P. CURRIER	54
VII. — Observation de M. D.O. BROWN	58
VIII. — Observation de M. E.J. BARNETT	59

CHAPITRE II

<i>Cacratères fondamentaux de la dystrophie. — Essai de pathogénie</i>	61
--	----

CHAPITRE III

<i>Essai de physiopathologie</i>	73
--	----

CHAPITRE IV

<i>Essai nosographique</i>	79
CONCLUSION	89
BIBLIOGRAPHIE	91

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admise dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueuse et reconnaissante envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couverte d'opprobre et méprisée de mes confrères si j'y manque !

